

Année 1965 - N° 689

LES NEPHROPATHIES RENCONTRÉES DANS LA LIPODYSTROPHIE PROGRESSIVE OU MALADIE DE BARRAQUER-SIMONS

THÈSE

pour le Doctorat de l'Université de Lyon

présentée et soutenue publiquement devant la Faculté Mixte
de Médecine et de Pharmacie de LYON

le 30 juin 1965

par

ABBOUD Naïla

née le 16 février 1939

à Safita - SYRIE

EDITIONS DE L'A.G.E.L.

20, Rue François-Garcin — LYON (3^e)

1965



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553428_0010

Année 1965 - N° 689

LES NEPHROPATHIES RENCONTREES
DANS LA LIPODYSTROPHIE PROGRESSIVE
OU MALADIE DE BARRAQUER - SIMONS

THESE

pour le doctorat de l'Université de Lyon

présentée et soutenue publiquement devant la Faculté

Mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon

le 30 juin 1965

par

ABBOUD Nafla

née le 16 février 1939

à Safita - SYRIE



EDITIONS DE L'A.G.E.L.

20, rue François-Garcin - LYON (3°)

1965

A MON PERE

A MA MERE

Faible témoignage de mon amour filial et de ma reconnaissance infinie . Votre vie de labeur et de sacrifices a toujours été pour moi un symbole de courage.

Je vous unis tous les deux dans la même pensée profonde et affectueuse.

A MON FRERE FARID , A MA BELLE-SOEUR PAULETTE et
SES PARENTS

A qui je dois beaucoup.

A MES FRERES, A MES SOEURS et LEURS ENFANTS.

Avec toute mon affection.

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. JEUNE

Professeur de Clinique médicale infantile

Nous le remercions de nous avoir inspiré ce travail et d'en avoir aidé la réalisation.

Nous avons eu le privilège de suivre l'enseignement dans son service et nous avons toujours admiré la richesse de sa culture et sa très grande rigueur scientifique.

Qu'il veuille trouver dans ce modeste travail l'expression de notre respectueuse gratitude.

A NOS JUGES

MONSIEUR LE DOCTEUR J. THIVOLET

Professeur agrégé

Nous lui sommes reconnaissant de bien vouloir juger ce travail. Pendant un semestre d'Externat, nous avons reçu dans son service un enseignement fructueux.

Qu'il soit assuré de nos vifs remerciements.

MONSIEUR LE DOCTEUR F. LARBRE

Professeur agrégé

Nous le remercions d'avoir bien voulu accepter d'être notre juge. Nous n'avons pas eu l'honneur d'être son externe, mais grâce à la clarté de son enseignement, nous avons pu profiter de son savoir.

MONSIEUR LE DOCTEUR M. BETHENOD

Professeur agrégé

qui nous fait l'honneur d'être Membre de notre Jury. Nous lui exprimons notre profonde gratitude pour les bons conseils qu'il nous a prodigués au cours de cette année.

A MADAME LE DOCTEUR M-Th. FREYCON

qui cumule avec tant de compétence et de grâce ses difficiles fonctions hospitalières et sa présence familiale.

Nous la remercions très sincèrement pour l'aide et les conseils dont elle nous a fait bénéficier.

A MONSIEUR LE DOCTEUR M. HERMIER

Nous avons trouvé auprès de lui un Conseiller toujours disponible . Sa compréhension bienveillante et la clarté de ses connaissances nous ont été d'un précieux secours.

Nous lui en sommes vivement reconnaissant.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX :

EXTERNAT.

- Monsieur le Professeur MALLET-GUY
Monsieur le Docteur JAUBERT DE BEAUJEU
- Monsieur le Professeur PIGEAUD
- Monsieur le Professeur MOUNIER-KUHN
- Monsieur le Docteur THIVOLET
- Monsieur le Professeur LEVRAT
- Monsieur le Professeur P. RAVAUULT
Monsieur le Docteur LE JEUNE
- Monsieur le Professeur JEUNE

A NOS CONFERENCIERS d'EXTERNAT

Monsieur le Docteur GRABER

Monsieur le Docteur JOUVIN-ROUX

Monsieur le Docteur ZECH

A TOUS NOS INTERNES

A TOUS NOS AMIS EXTERNES

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyens Honoraires :

M. J. LEPINE - Membre de l'Institut
M. H. HERMANN - Correspondant de l'Institut

Doyen : M. J-F. CIER

Assesseurs: MM. M. LEVRAT
L. REVOL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN,
GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET, POLLOSSON.

PROFESSEURS

MM. CIBERT	Clinique Urologique
PONTHUS (détaché à Beyrouth)	Physique biologique
DECHAUME	Clinique Neuro-psychiatrique et d'Hygiène mentale
CHAMBON	Chimie organique et toxicologie
WERTHEIMER	Clinique chirurgicale P
PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires
CROIZAT	Clinique médicale C
ENSEIME	Chimie biologique et médicale
MAILLET-GUY	Clinique chirurgicale A
REVOL	Pharmacie galénique
PIGEAUD	Clinique Obstétricale
BOURRET	Médecine du travail
LEVRAT	Clinique médicale A
SOHIER	Hygiène et action sanitaire et sociale
NETIEN	Botanique et vryptogamie
BERTRAND	Clinique chirurgicale C
BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique
DREVON	Pharmacie chimique et pharmacologie
ROCHE	Médecine légale et déontologie
COUDERT	Parasitologie et pathologie exotique
MOUNIER-KUHN	Clinique d'Oto-rhino-laryngologie et audio-phonologie
PAUFIQUE	Clinique ophtalmologique
THIERS	Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie
BRUN	Clinique de pneumo-phtisiologie
CREYSSSEL	Clinique chirurgicale orthopédique & traumatologique
DARGENT	Clinique carcinologique
GUICHARD	Anatomie pathologique
GIRARD Paul	Pathologie générale et expérimentale
LATARJET	Anatomie
PEYCELON	Pathologie chirurgicale
GIRARD Marcel	Clinique médicale D
VACHON	Pathologie médicale
GALY	Physio-pathologie des voies respiratoires
PAPILLON	Radiologie
JEUNE	Clinique médicale Infantile & Hygiène du 1er Age
GONIN	Thérapeutique
MONNET	Bactériologie

MM. BANSSILLON	Physiologie et pathologie obstétricales
CHATONNET	Physiologie B
GUINET	Clinique endocrinologique
TRILLAT	Clinique de chirurgie orthopédique
FREIDEL	Clinique stomatologique
MARION Joseph	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles
DORCHE	Matière médicale et législation pharmaceutique
DUMONT Louis	Histologie et embryologie
PERROT	Chimie
CIER J-F.	Physiologie A
PERRIN J.	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire
MICHAUD Pierre	Clinique de chirurgie cardiaque
SARROUY Charles	Clinique médicale infantile
MATHIEU	Clinique gynécologique
X.....	Clinique des maladies infectieuses
X.....	Biologie médicale et pharmacodynamie
X.....	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM. BERGER	Physique nucléaire appliquée à la médecine
BERTOYE	Bactériologie
MANSUY	Neuro-chirurgie
COLLET	Chimie générale et pharmaceutique
LACROIX	Hygiène et climatologie
LIARAS	Clinique chirurgicale propédeutique
LECUIRE	Neuro-chirurgie
REVOL	Médecine générale
GOINARD	Thérapeutique chirurgicale
CIER André	Pharmacie Chimique et Pharmacologie
PONT Maurice	Médecine générale
TRAEGER	Médecine générale

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. ROMAN	Parasitologie
PEROLDI	Anatomie pathologique
MORET	Physique biologique
ODDOUX	Botanique et cryptogamie
de SOLLIERS	Chimie analytique
DESPIERRES	Médecine générale
GARIN	Parasitologie
TOLOT	Médecine du travail

MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES TITULAIRES

MM. GREYSSEL Roger	Chimie biologique
THIVOLET	Hygiène
PINET	Electro-Radiologie
GUYOTAT	Neuro-psychiatrie
DESCOTES	Chirurgie générale
JOUVET	Pathologie expérimentale
PEYRIN	Physique biologique
TOMMASI	Anatomie pathologique
BUFFARD	Electro-radiologie

MM. LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
De MOURGUES F.	Stomatologie
NAUSSAC	Maladies infectieuses
REBOUILLAT	Chirurgie générale
ROMAGNY	Pédiatrie
DELAHAYE	Médecine générale
DELEUZE	Anesthésiologie
GIRAUD	Electro-radiologie diagnostic et thérapeutique
MICHEL	Anesthésiologie
FRANCOIS	Pédiatrie et puériculture
MICHOULIER	Chirurgie générale
COLOMB	Dermatologie
LAMBERT	Médecine Générale
FRIES	Médecine Générale
GILLY	Pédiatrie
ROBERT	Médecine Générale
BOUCHET	Anatomie
BETHENOD	Pédiatrie
GERMAIN	Immunologie, sérologie, hématologie
KALB	Pneumo-phtisiologie
LARBRE	Pédiatrie
SOUSTELLE	Chirurgie Générale
VIALA	Médecine Générale
VINCENT	Bactériologie, parasitologie, virologie
COLIN	Médecine légale

MAITRES DE CONFERENCE-AGREGES STAGIAIRES

MM. FAVRE-GILLY	Hématologie
GIROD	Histologie et embryologie
GRAS	Chimie biologique
MALLEIN	Chimie analytique
RIFFAT	Hygiène
FAUCON	Biologie médicale et pharmacodynamie
FLANDROIS	Physiologie
VIALLIER-RAYNARD	Bactériologie
ROLLET	Pharmacie galénique

AGREGES EN EXERCICE

MM. BONAMOUR	Ophtalmologie
De MOURGUES Georges	Chirurgie générale
DEVIC	Médecine générale
DUMONT Martial	Obstétrique
DURAND	Urologie
FRANCILLON	Chirurgie générale
SAUBIER	Chirurgie générale
SCHOTT	Neuro-psychiatrie
ALLEGRE	Neuro-chirurgie
CHASSARD	Electro-radiologie
FAYSSE	Orthopédie
GAILLARD	Oto-rhino-laryngologie
GARDE	Médecine générale
HUGONNIER	Ophtalmologie
MARET	Chirurgie générale
MORNEX	Médecine générale

MM. NORMAND	Médecine générale
PERRIN André	Médecine générale
DUMAS	Stomatologie
GARMIER	Obstétrique
NOEL	Médecine générale
SCHNEPP	Orthopédie

Examineurs de la Thèse :

Président: M. le Professeur JEUNE

Assesseurs: MM. THIVOLET
LARBRE
BETHENOD

P L A N

	<u>Pages</u>
- INTRODUCTION	1
- CHAPITRE I :	
Rappel Historique et Clinique de la maladie de BARRAQUER-SIMONS (Lipodys- trophie Progressive)	2
- CHAPITRE II :	
Les observations personnelles.....	10
- CHAPITRE III :	
Les cas rapportés	32
- CHAPITRE IV :	
Les Néphropathies de la maladie de BARRAQUER-SIMONS	
- CONCLUSIONS	70
- BIBLIOGRAPHIE	72

TABLE DES TABLEAUX

	Page
TABEAU DE L'OBSERVATION N° 1 : M. J.	21
TABEAU DE L'OBSERVATION N° 2 : P. L.	31
TABEAU DES CAS RAPPORTES :	53

INTRODUCTION

Les manifestations rénales rencontrées chez des sujets atteints de la maladie de BARRAQUER-SIMONS (B.S.) posent le problème, non seulement de leur diagnostic, mais surtout de la nature du lien qui les unit à la "Lipodystrophie progressive" (L D).

- La survenue d'une Néphropathie est-elle une pure coïncidence ?

- La Néphropathie est-elle un syndrome inconstant mais présentant un lien direct avec l'affection ?

- La Lipodystrophie n'est-elle pas plutôt un "terrain" favorable à la survenue de Néphropathies dont le facteur déclenchant réel se situe en dehors de l'affection ?

Après un bref rappel historique et clinique de la maladie de B.S. nous rapporterons deux observations personnelles dont l'étude a été faite dans le service de Monsieur le Professeur JEUNET à la Clinique infantile de l'Hôpital DEBROUSSE à Lyon.

Ensuite nous exposerons différents cas mondiaux.

Nous essayerons, ainsi, après une étude synthétique, de mettre l'accent, d'une part, sur la fréquence de ces Néphropathies et, d'autre part, sur les rapports entre celles-ci et la L D progressive.

RAPPEL CLINIQUE DE LA MALADIE DE BARRAQUER-SIMONS

D E F I N I T I O N

On désigne sous ce nom le syndrome caractérisé par la disparition progressive, diffuse et à peu près symétrique du tissu graisseux sous-cutané de la moitié supérieure du corps, tandis que la moitié inférieure a un développement plutôt excessif de ce tissu. Le tout aboutissant quelquefois à une stéatopygie caractéristique des femmes Hottentotes.

H I S T O R I Q U E

Cette affection semble être connue depuis longtemps.

Des figures préhistoriques comme "La dame de Lespugue" trouvée dans une grotte de la Haute Garonne, et le pharaon "Aménophis IV", auraient présenté une lipodystrophie progressive selon les études de AMELINE et QUERCY.

Il semble que MORGAGNI ait donné, le premier, une description assez exacte de la morphologie du syndrome dans la seconde moitié du XVIII^e siècle.

MITCHELL (1885) fut le premier en Amérique à étudier cette affection. Cependant c'est à BARRAQUER et SIMONS que revient certainement le mérite d'avoir défini d'une façon exacte et détaillée la maladie qui portera leurs noms:

C'est en effet L. BARRAQUER Roviralta qui, en 1905 à Barcelone, a décrit l'histoire clinique d'une malade atteinte d'atrophie du tissu cellulo-adipeux, et le terme de "lipodystrophie progressive" a été suggéré par SIMONS, en Allemagne, en 1911.

Parmi les premiers auteurs qui se sont occupés de cette maladie il faut encore citer :

PIC et GARDERE	en 1909 à Lyon
BOISSONAS ,	en 1919
COATES ,	en 1926
PARMELEE ,	en 1948
KEIZER et LAWRENCE,	en 1949
SENIOR et GELLIS	en 1964

Les premières observations d'autopsies sont dues à MARANON et à ALVAREZ et publiées en 1930.

C L I N I Q U E

La L D frappe surtout le sexe féminin dans la proportion de 1 M/ 2 F, d'après les statistiques de REUBEN & COATES.

WEBER et BARRAQUER-FERRE, attirent l'attention sur la forte incidence de cette maladie dans la race juive.

Cette affection débute dans l'enfance, surtout entre 6 et 8 ans (Selon COATES 82 %). Elle peut se voir aussi à la puberté ou après la ménopause.

LE TABLEAU CLINIQUE est assez uniforme :

Il débute d'une façon insidieuse par la disparition progressive et indolore de la graisse sous-cutanée. L'atrophie apparaît d'abord au niveau du visage qui prend rapidement un aspect sénile et squelettique par la fonte de la boule graisseuse de Bichat. Ensuite, les troubles intéressent le cou, les épaules, les membres supérieurs et le tronc, sans dépasser, en règle générale, une ligne horizontale joignant les 2 crêtes iliaques.

Au-dessous, en opposition avec l'amaigrissement de la moitié supérieure du corps, on note le caractère normal ou plus

fréquemment l'augmentation disproportionnée du volume des hanches, des cuisses et des jambes qui, chez des fillettes atteintes, communique une apparence plus âgée et chez des adultes un contraste caricatural.

"Le corps prend un aspect dépouillé", selon l'expression de CHRISTIANSEN.

A côté de ce tableau morphologique classique, on connaît des formes atypiques :

- L D localisée aux quatre membres (PATTON)
- L D faciale
- L D de tout le corps, excepté le visage (KARGER)
- L D latéralisée
- et parfois L D progressive totale.

LES ETUDES BIOLOGIQUES pratiquées dans l'affection montrent assez fréquemment une hyperlipémie.

En plus de l'aspect physique de ces malades, on a constaté différentes ASSOCIATIONS PATHOLOGIQUES. Les plus fréquemment rencontrées :

Troubles thyroïdiens: ZIEGLER met en évidence, dans plusieurs observations, la présence de goître, maladie de Basedow, et parfois myxoedème.

Diabète : qui se révélerait dans la plupart des cas insulino-résistant, et accessoirement :

Troubles psychiques : Dépression, anxiété, phobies, hallucination visuelle, syndrome d'infériorité fréquente chez les femmes. ZIEGLER pense que tous les symptômes neuro-psychiatriques peuvent être attribués aux changements de l'habitus extérieur du malade.

Troubles vaso-moteurs: syndrome de RAYNAUD.....

Troubles digestifs : anorexie, vomissements, diarrhées, douleurs abdominales, etc....

Hépatosplénomégalie

Gigantisme

Hirsutisme

Pigmentations cutanées

Hypertrophie musculaire

Tétanie

Surdité

C'est à l'étude des NEPHROPATHIES observées au cours de la maladie de B.S. qu'est consacré notre travail.

EVOLUTION:

Une fois installée, la L D elle-même reste définitivement acquise. LANGHOF et ZABEL, qui ont réexaminé le malade de SIMONS, 47 ans après la description originale, n'ont noté aucun changement.

Par contre, d'autres pensent que la maladie progresse pendant quelques années jusqu'à ce qu'il ne reste aucun dépôt graisseux dans la région.

L'évolution générale de l'affection peut cependant se trouver aggravée par les complications propres aux associations pathologiques dont nous avons parlées (diabète, affection thyroïdienne....).

PHYSIO - PATHOGENIE

La maladie de B.S. paraît parfois succéder à une maladie infectieuse ou à un traumatisme (observations rapportées par M. CAUSSADE, Mme STEHLIN et Melle LOMBARD, d'une part, et PARMELEE et KLEIN, d'autre part).

Le rôle de l'hérédité et le mode de transmission sont discutés. Quelques rares cas sont signalés.

Si le tableau clinique de la L D est simple, il n'en est pas de même de sa pathogénie. De nombreuses hypothèses ont été proposées à ce sujet. Cependant, aucune d'elles n'est basée sur des données anatomo-pathologiques, biologiques ou autres leur apportant une confirmation définitive.

En résumé, voici les différentes théories discutées à l'heure actuelle:

1°) ANOMALIES DU TISSU MESENCHYMATEUX :

Pour GUNTER & BANER, la L D progressive doit être considérée comme une "maladie constitutionnelle" et pour FRANK une maladie congénitale ou héréditaire du tissu mésenchymateux. Ce dernier auteur rapporte le cas d'une fillette de 6 ans qui présentait des anomalies multiples des différents systèmes d'origine mésenchymateuse: fragilité osseuse, laxité ligamentaire, etc... en même temps qu'une L D .

2°) TROUBLES DU METABOLISME DES GRAISSES :

Il y aurait une déficience de stockage graisseux dans les endroits du dépôt habituel (tissus cellulaires sous-cutanés, région rétro-péritonéale.....) qui pour LAWRENCE serait en rapport avec un défaut d'action d'un facteur stimulant "Lipoxie hormones".

Il en résulterait des modifications métaboliques secondaires, comme :

- l'hyperlipémie
- l'hyperglycémie

Pour cette dernière, LAWRENCE explique que l'impossibilité de ce stockage graisseux se répercute sur le métabolisme des sucres en provoquant une hyperglycémie par diminution de la transformation des hydrates de carbone en lipides.

3°) TROUBLES ENDOCRINIENS

SIMONS appelait la L D une "tropho-névrose" et pensait à un trouble des glandes endocrines dont l'action est un fait

discutable :

a) Thyroïde

une hyperthyroïdose serait l'association pathologique la plus fréquemment rencontrée dans cette maladie. Son rôle a été souligné par FEER, SMITH et ZIEGLER.

Cependant, MARANON et BLANCO pensent que cette hyperthyroïdose n'est pas le seul facteur responsable mais qu'elle agirait seulement comme un "activateur" en augmentant la fonte du tissu adipeux sous-cutané de la moitié supérieure du corps.

Par contre, CHRISTIANSEN signale l'association du myxoedème à la L D.

b) Glandes génitales

CHRISTIANSEN et HUSLIER mettent l'accent sur la coexistence possible de L D et l'hypogénitalisme.

Par ailleurs, la relation entre les glandes génitales et la maladie de B.S. est suggérée du fait que cette affection apparaît aux périodes de la puberté et de la ménopause.

c) Hypophyse

Du fait de son action régulatrice sur les différentes glandes endocrines, l'hypophyse pourrait jouer un rôle dans cette maladie.

MARBUG et ZALLA décrivent une atrophie hypophysaire avec images kystiques dans un cas de L D.

CHRISTIANSEN et EWSEROWA signalent des anomalies de la selle turcique.

d) Glande pinéale

KLEIN explique son rôle du fait des relations existantes entre la glande pinéale et les centres sous-thalamiques de la régulation du métabolisme des lipides. Une atteinte de cette glande pourrait perturber le fonctionnement de ces centres et entraîner secondairement un trouble de la répartition des graisses.

4°) TROUBLES NEUROLOGIQUES

On a discuté le rôle du système nerveux à différents étages :

a) le rôle du système sympathique

Selon BOEKC et MAGGIONI, il existe un rapport entre les fibres sympathiques postganglionnaires et les cellules globulaires graisseuses.

L'extension du système sympathique et sa distribution métamérique rendent son rôle séduisant si on se rappelle en outre les troubles segmentaires périphériques de déséquilibre et d'instabilité du système neuro-végétatif rencontré dans la L D.

b) le rôle de la moëlle

MULLER décrit une adiposité des membres inférieurs paralysés à la suite d'un accident survenu treize ans auparavant et qui a causé une lésion traumatique transversale de la moëlle.

H. MEIGE explique la distribution métamérique de la L D par un déficit congénital ou acquis des centres trophiques segmentaires de la moëlle épinière ou des centres sympathiques correspondants.

c) le rôle du système nerveux central :

BARRAQUER, MENDEL, POLLAK et BERGER discutent l'influence des centres diencéphaliques dans l'apparition de la L D et la possibilité d'existence d'un centre de métabolisme adipeux qui serait situé dans la région hypothalamique au voisinage du plancher du 3° ventricule.

Les observations de NOBECOURT, ROGER et AYMES montrent que l'encéphalite léthargique peut réaliser des troubles analogues à ceux rencontrés dans la maladie de B.S.

ROGER, ALLIEZ et PAILLAS, insistent sur le rôle du traumatisme crânien.

En tout cas, ce ne sont que des hypothèses.

T R A I T E M E N T

Il est, dans l'ensemble, décevant. On a essayé :

- 1°- le régime: les malades tâchent de compenser la maigreur par une suralimentation ou par injection même d'insuline.
Or, ces surcharges caloriques ne font qu'accroître leur aspect caricatural en favorisant l'adiposité de la moitié inférieure du corps, sans corriger pour cela la lipotrophie supérieure (MARANON).
- 2°- l'opothérapie : par extraits thyroïdiens
par extraits hypophysaires
par extraits ovariens
- la Corticothérapie utilisée à fortes doses (100 mg/j).
- 3°- la physiothérapie: massages électricité
- 4°- la crénothérapie
- 5°- la radiothérapie, en se basant sur la possibilité d'existence d'un centre neuro-végétatif situé dans le voisinage de l'infundibulum du 3° ventricule.
- 6°- Enfin, le traitement symptomatique par :
 - greffe cutanée (qui après un certain temps devient dystrophique)
 - transplant de graisse qui se résorbe en quelques mois
 - injections sous-cutanées d'un mélange de graisse humaine et de graisse de mouton (HOLLANDER et MUNICH). Elles donnent de bons résultats au début mais il est nécessaire de les faire périodiquement car le dépôt graisseux tend à disparaître.
 - l'injection sous-cutanée de paraffine n'a pas été plus efficace. Elle entraînait des ulcérations avec perte de la substance administrée.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION N° I - n° 5412

(cas 61)

M.J. née le 20 Avril 1951Antécédents héréditaires

Père de 36 ans en bonne santé

Mère de 35 ans en bonne santé

On ne relève aucun antécédent pathologique dans la famille.

Antécédents collatéraux

3 frères en bonne santé

1 sœur de 9 ans qui a présenté un rhumatisme articulaire aigu avec retentissement cardiaque.

Antécédents personnels

elle est la 2° dans la fratrie

elle est née à terme (poids 3k200)

il n'y a pas eu de souffrance néonatale

le développement psychique et statural-pondéral s'est effectué normalement.

Elle a présenté respectivement à l'âge de 1, 3, 6 et 9 ans les maladies suivantes: otite, rougeole, coqueluche, oreillons.

Elle a eu les vaccinations anti-variolique, anti-diphtérique et tétanique à 5 ans, anti-poliomyélique à 7 ans.

LA MALADIE DE BARRAQUER-SIMONS

La L D est apparue à l'âge de 8 ans. Nous n'avons pas la notion d'un facteur déclenchant infectieux ou autre. Depuis cette date, elle est suivie par le Professeur JEUNE qui a prescrit le traitement suivant :

10 mg de Prednisone par jour, pendant 20 jours

Acide glutamique et Vitamine B 12, les 10 jours suivants, poursuivi de façon irrégulière jusqu'à son hospitalisation, à l'âge de 10 ans 10 mois.

LA NEPHROPATHIE

Le 3 Juillet 1961, la malade présente en colonie de vacances le premier abcès amygdalien droit. A ce moment, il n'y aurait pas eu de traitement ? ni recherche d'albumine ?

Le 22 Janvier 1962, deuxième abcès amygdalien du côté droit également pour lequel on a appliqué un traitement à la Tétracycline.

Début Février 1962, on constate la première manifestation rénale se traduisant par des urines rouges. A cette date, il n'y aurait pas eu de recherche d'albumine.

Le 13 Février 1962, la malade présente un troisième abcès amygdalien droit. On signale à ce moment une bouffissure du visage. Le traitement prescrit était la Tétracycline. Un examen fait le 14 Février 1962 montre:

- Urines hématuriques
- Cytologie du culot de centrifugation:
 - importante hématurie
 - importante pyurie
 - quelques cylindres hématuriques et épithéliaux
 - absence de cristaux
 - rare cellules de desquamation des voies urinaires inférieures
- Addis (Hématies : 1.500.000/'
Leucocytes: 580.000/')
- Bactériologie : pas de germes pyogènes à l'examen direct
- Chimie : Albumine: 15 gr/l

Devant ces résultats, le Docteur FASSY l'adresse dans le service.

PREMIER SEJOUR : du 16 Février au 11 Mars 1962

Enfant de 10 ans 10 mois

Poids 29k500

Taille 130 cm

} chiffres sensiblement normaux.

1°/- L'examen clinique

montre une émaciation du visage avec disparition de la boule graisseuse de Bichat; les membres supérieurs et le thorax sont légèrement atteints.

Le reste de l'examen clinique: nerveux, abdominal, cardio-vasculaire et pulmonaire est négatif.

On note la présence de points blancs sur l'amygdale droite cryptique.

Par ailleurs, on ne trouve aucun signe des manifestations pathologiques rencontrées dans la maladie de B.S. tels que : Hyperthyroïdie, diabète, etc

Tension artérielle : 10,5

Diurèse initiale : 700 cc

2°/- Les examens biologiques

à son entrée le 16 Février 1962, révèlent les résultats suivants:

V S : entre 20 & 35 % pendant tout le mois d'hospitalisation

N F : G R : 3.750.000

H b : 11,9

P N : 88 % dont 12 % d'Eosinophile

L : 6)

MM : 4)

M : 2) 12 %

Albuminurie : 2,80 gr/24 h

Addis : H : 72.000/'

L : 400.000/'

Ionogramme sanguine :

H : 37 %

Cl : 112 meq

Prot : 40 gr/l

R A : 56 V

Na : 142 meq

Urée : 0,47 gr/l

K : 5 meq

Glycémie : 0,81 gr/l

Electrophorèse du sang sur papier :

Alb: 53,6 %

 α 1 glob: 6,1 α 2 " : 17,9 β " : 10,2 δ " : 12,3

Fibrogène : 3,6 gr/l

Protéine C : négative

Anticorps antistreptococciques: non élevés

Le prélèvement de gorge n'a pas montré de streptocoque hémolytique,

Uroculture : stérile

3°/- Traitement et évolution

Pendant ce mois d'hospitalisation, elle a reçu le traitement suivant :

Pénicilline : 1 M/j pendant 18 jours

Syntécilline : 750 mg par jour pendant 6 jours

La T.A. s'est maintenue autour de 12 - 13/7

La diurèse a augmenté (700 cc-1.500 cc)

Elle a perdu 2k400

L'Addis : H : 400.000 - 200.000/'

L : 400.000 - 200.000/'

Alb : 1 gr/24 h

Protéines toujours basses autour de 40 gr/l

Elle quitte alors le service le 11 Mars 1962 avec le traitement antibiotique:

Colimycine : 1 M/j

Extencilline: 1 injection I M de 1.200.000 U/semaine

DEUXIEME SEJOUR : du 10 Avril au 24 Juin 1962

est motivé pour une aggravation des signes biologiques :

Addis: H : 1.125.000/'

1°/- L'examen clinique

est identique au précédent

T.A. : 9

Diurèse: 500 cc

2°/- Les examens biologiques

à l'entrée le 11 Avril 1962 révèlent :

V S 32 %. Elle arrive à 50 % puis retombe sous traitement
cortisonique à 15 %

N F : G R : 4.000.000

G B : 9.800 pour P N à 80 % dont 14 % d'E

Albuminurie : 2 gr/l

Addis : H: 160.000/'

L: 500.000/'

Ionogramme sanguine :

Protéine : 37 gr/l

Urée : 0,48 gr/l

Ionogramme urinaire :

Cl : 56,25 meq/ 24 h

Na : 24 "

K : 48,75 "

Dosage des anticorps streptococciques : normal

Protéine C : négative

Fibrinogène: 4 gr/l

Les tests hépatiques sont un peu perturbés

Electrophorèse du sang sur papier :

Alb : 65,4 %

α 1 glob : 7

β glob : 7,4

α 2 " : 16,4

γ " : 3,9

Les urocultures sur milieu ordinaire sont restées toujours stériles.

Les examens ont été complétés par :

- un bilan hématologique complet (dosage des facteurs anti-hémophiliques A B, bilan de coagulation, thromboélastogramme), qui s'est révélé normal.
- une lipémie à 16 gr/l et cholestérol à 2,72 gr/l
- lipidogramme : normal
- Electrophorèse des urines
- . sur papier :

Protéines totales: 3,2 gr/l

Alb : 52,2 %

α 1 glob : 11,2 %

α 2 " : 15,5 %

β " : 13 %

γ " : 8 %

- . Immino-électrophorèse :

Tracé très riche où l'on trouve plus particulièrement une α 2 m indiscutable, une énorme sidérophiline et des γ globulines importantes.

Electrophorèse en gel d'amidon : urines : outre l'Alb qui est très importante ainsi que les sidérophilines, on trouve quelques α 2 globulines mais surtout une très forte ligne de α 2 macro-globuline et des γ globulines notamment.

Conclusion : Ce tracé semble évoquer une glomérulo-néphrite aiguë avec, peut-être, des lésions parallèles à type glomérulopathie membraneuse.

- Une U I V normale
- Une recherche des anticorps antinucléaires et des cellules de HARGRAVES négative.

3°/- Traitement et évolution :

Pendant ce mois et demi d'hospitalisation, la malade a subi le traitement suivant :

Pénicilline : I M/j pendant 46 jours

Extencilline: I.200.000/semaine pendant 4 semaines,

Colimycine : I M/j pendant 26 jours

Cortancyl : une cure de 21 jours (sans résultat)

La tension artérielle s'est maintenue autour de 10-12

La diurèse a augmenté (500 - 1600 cc)

La prise de poids a été de 2k800

L'Alb reste à 1,50 g/l

Addis: 100.000 H/' au lieu de 200.000/'

La lipémie tombe à 8,30 g/l

Le cholestérol à 2,31 gr/l

L'azotémie : 0,49 gr/l

Elle quitte alors le service le 24 Juin 1962 avec:

Régime sans sel

Extencilline : 600.000 u/s

Colimycine : I M/j

Pendant les 6 mois où elle est restée chez elle, les examens biologiques de contrôle ont montré une fluctuation importante des chiffres d'Hématies allant de 34.800 à 440.000/' et de Leucocytes de 3.000 à 50.000/'

L'albuminurie était autour de 3 gr/l, le maximum atteint ayant été de 9 gr/l.

Devant la persistance des perturbations du compte d'Addis, l'enfant rentre à nouveau dans le service le 4 Janvier 1963.

TROISIEME SEJOUR : du 4 Janvier 1963 au 31 Janvier 1963

Enfant de 9 ans 11 mois

Poids 29k500

Taille 1m35

1°/- L'examen clinique

Aspect inchangé de la L D. Le reste de l'examen est négatif.

T.A. 12,5/6

Diurèse : 600 cc

2°/- Les examens biologiques

à l'entrée le 4 Janvier 1963 révèlent :

V S : 20 %

Albuminurie : 3 gr/l

Addis : H : 7.000/'

L : 10.000/'

Ionogrammes sanguine et urinaire sont normaux

Cholestérol : 2 gr,32/l

Lipémie : 3 gr/l

On décide alors de faire une ponction biopsie rénale (P.B.R.) pratiquée par le Docteur TRAEGER, le 14 Janvier 1963 (soit un an après le début de Néphropathie). Le compte rendu de la P.B.R. donné par le Docteur FRIES est le suivant :

Glomérules (31) : 3 pains à cacheter

3 glomérules avec des croissants épithéliaux, les autres sont lésés également mais d'une manière moins marquée (Basale ++, Mésangium + + + , Cellules endothéliales ++, Oblitérations des anses + + .

Tubes : normaux

Tissu interstitiel: Fibrose discrète

Quelques cellules lymphocytaires
periglomérulaires

Vaisseaux : rien à signaler

En conclusion:

Glomérulo-néphrite diffuse généralisée du type "complexe"
parce qu'associant des aspects extra-capillaires,
sclérosants intercapillaires et membrano-endothéliaux.
Lésions irréversibles évoluées.

3°/- Traitement et évolution

Pendant son hospitalisation, elle a reçu le traitement suivant :

Furadofine (une cure de 6 jours)

Extencilline : 600.000 U/S qui sera continuée chez elle
à raison de 1.200.000 U tous les 15 jours en plus de
Lespénéphryl

T.A. s'est maintenue autour de 12/6

Diurèse : 600 - 1.000 cc

Alb : 4 gr/l

Addis: H : 37.000/'

L : 67.000/'

Azotémie : 0,30 gr/l

Rien à noter de spécial pendant la période d'un an et demi en dehors d'une angine survenue en Juin 1963.

On ne signale pas de troubles biologiques.

La malade est revue à la Consultation, du service, le
18 Juin 1964:

Enfant de 13 ans 2 mois

Poids : 35k700

Taille : 1m46

Elle n'accuse aucun trouble digestif et urinaire. Non
réglée P2 - A2 - SI.

L'azotémie était à 0,22 gr/l

On conseille de poursuivre le même traitement (régime normal peu salé; Extencilline, Lespénéphryl) et une cure à St-Nectaire qui s'est effectuée du 4 au 27 Juillet 1964 sans incident.

QUATRIEME SEJOUR : du 11 Janvier au 21 Janvier 1965

Enfant de 13 ans 9 mois

Poids 39k300

Taille 1m49

} chiffres sensiblement normaux

1°/- L'examen clinique

révèle une éminciation moins marquée du visage et des bras. Le reste de l'examen est négatif.

T A : 11,5

Diurèse : 1000 cc

2°/- Les examens biologiques

à l'entrée le 11 Janvier 1965 montrent

V S : 8 %

N F : RAS en dehors d'une Eosinophilie à 9 %

Alb : 0,48 gr/24 h

Addis: H : 200/'

L : 2200/'

Cléarence à la Créatinine satisfaisante

C I = 112 cc/mm

C 2 = 143 "

C 3 = 54 "

Epreuve de VOLHARD : densité entre 1000 et 1028

Ionogramme sanguine: non perturbée avec urée à 0,36 g/l
(3 jours après 0,19 g/l)

Lipémie : 4,8 gr/l

Electrophorèse du sang montre une élévation de γ globulines à 25 %.

Electrophorèse des urines

- . sur papier : révèle une élévation des albumines à 70 % et β globulines à 12 %
- . Immuno-électrophorèse et électrophorèse on gel d'amidon : le tracé évoquait une atteinte glomérulaire avec une Albumine peu sélective. Néphrite chronique ?

Elle quitte le service le 21 Janvier 1965 avec les conseils suivants :

- Poursuivre le traitement à L'espénéphryl
- Antibiotique en cas d'angine, de poussées fébriles
- Eviter fatigue et refroidissement
- Et, éventuellement, une autre cure à St-Nectaire.

EN RESUME :

Une jeune fille de 13 ans 9 mois a présenté :

- à l'âge de 6 ans, une lipodystrophie progressive surtout marquée au visage,
- à l'âge de 10 ans: installation après 3 abcès amygdaliens droit d'un tableau de Néphrite aiguë, albuminurique, hématurique, non hypertensive, avec un syndrome néphrotique biologique transitoire.

L'évolution de cette Néphropathie traîne pendant près d'un an. Sous traitement et surveillance, les signes biologiques paraissent être améliorés d'une façon passagère, mais la P B R montre alors une glomérulo-néphrite diffuse assez évoluée.

Le Pronostic reste donc réservé.

TABLEAU DE L'OBSERVATION

N° 1 : M.J.

Date	.VS	TA	Alb. g/24h/l	Addis/'		Cytologie	Bactériol. Uroculture	Urée Pro sang. g/l	
<u>Fév.62</u> 14			15g/l	1.500.000	580.000	Cyl.épith.			
16 & 17	20%	10,5	2,80/24h	72.000	400.000			0,47	40
21 & 22		12	1 g/24h	400.000	400.000		Uroc.stér.	0,24	40
28	30%	12	0,90/l	290.000	200.000				
<u>Mars62</u> 8	35%		1 g/l	200.000	200.000				
14&21				1.125.000					
28				612.000	393.000	Cyl.épith.			
				375.000	240.000	Cyl.granuleux			
<u>Avril62</u> 4				2.250.000	458.000				
11	32%	9	2 g/l	160.000	500.000	Cyl.LI ⁺ A	Uroc.Stér.	0,48	37
12		10	4 g/l	270.000	680.000		Uroc.Stér.		45
18	25%	10,5		220.000	1.400.000				41
26	38%	12						0,23	
<u>Mai62</u> 2			1,60/l			Cyl.hyalins	Uroc.stér.		
11&15	50%			70.000	320.000			0,49	43
26			2 g/l	130.000	260.000				
<u>Juin62</u> 4	42%	10,5	1,40g/l	500.000	100.000				
9		10		800.000	270.000				
16	15%			420.000	280.000				
18&24		10		420.000	280.000			0,25	
<u>Juil62</u> 18			3 g/l	410.000	16.000	Cyl.épith.	Cocci G+		
<u>Sept62</u> 1			3 g/l	16.000	1.500				
<u>Oct.62</u> 2			3 g/l	104.000	3.000	Cyl.granuleux			
16			9 g/l	155.000	24.000	Cyl.épith.			
<u>Nov.62</u> 6			1,2g/l	34.800	14.800				
<u>Déc.62</u> 7			0,40g/l	440.000	50.000				

Lipémie g/l Cholestérol	Electrophorèse Sang + urines	U I V P B R autres ex.	Traitement	
				chez elle
	(Alb=53,6% <u>Sang</u> { α_2 17,9		Pénicilline I M par jour pendant 18 jours Syntécilline 3 G par jour pendant 6 jours	1 ^{er} séjour
			Rutascol Colimycine I M par jour Extencilline 1.200.000 U par semaine	chez elle
Lip: 16 g/l Chol: 2,72/l Lip: 7 g/l Lip: 8,33g/l Chol: 2,31 "	<u>Sang</u> { α_2 : 16,4% (Alb: 65,5% (σ : 3,9 <u>Sang</u> { α_1 : 9,6 α_2 : 14,4 A : 52% σ : 10,9	UIV: RAS	Pénicilline I M par jour pendant 46 jours Colimycine I M par jour pendant 26 jours Extencilline 4 X 1.200.000 Cortancyl du 30 Mai au 20 Juin 1962	2 ^{ème} séjour
			Extencilline 600.000 U par semaine Colimycine I M par jour	chez elle

<u>Janv63</u>					21 C				
4	20%	12,5	3 g/l			L I N A	Uroc.stér.	0,38	62
8			1,25g/24h	7.000	10.000				
10			0,7 "	10.000	21.000				
14				4.500	31.000				
25			4,16 "			pus			
29			1 g/l	37.000	67.000		Uroc.stér.	0,30	
<u>Avr.64</u>									
1			1 g/l	2.700	2.800				
<u>Juin64</u>									
15-18				35.500	3.500			0,22	
<u>Juil64</u>									
4&14			0,70g/24h	1.560	4.700	Cyl.gran.hyal.			
<u>Sep64</u>									
16			0,60g/l						
<u>Déc.64</u>									
4			1,60g/l	39.000	13.700				
<u>Janv65</u>									
11-13	8%	11,5	0,48s/24h	200	2.200	Cyl.épith.		0,36	63
								0,26	
18			0,63 "					0,28	
21			0,60 "	1.000	3.000				

Lip: 3 g/l
Chol: 2,32"

sang (Alb: 50%
(σ : 21,5%)

21 D

PBR GN
diffuse

Furadoline: 6 C par jour
Extencilline: 600.000 U par
semaine
Lespénéphryl

3^{ème} séjour

Lespénéphryl: 15 g^{tes} par jour
Extencilline

Chez elle
+ consult.

PSP: 43%

Cure à St-Nectaire

même traitement

chez elle

sang: A : 45
 σ : 25%

urines Prot. t. 1%
(Alb = 70%
(β = 12%)

Clearence
Créat: N
Volhard: N

4^{ème} séjour

OBSERVATION N° 2 - n° 5680 (cas 62)

P.L. née le 18 Juillet 1948

Antécédents héréditaires

Père de 43 ans en bonne santé

Mère de 38 ans: a présenté en 1957 un goître avec exophtalmie.

Antécédents collatéraux

3 frères et une soeur en bonne santé. On signale de l'asthme chez les derniers frères et chez la soeur.

Antécédents personnels :

Elle est l'ainée de la famille

Elle est née à terme (poids 3k600)

Il n'y a pas de souffrance néonatale

Le développement psychique et staturo-pondéral était normal.

Elle a présenté les différentes maladies infantiles : rougeole, varicelle, scarlatine, oreillons, rubéole.

Elle a reçu les vaccinations suivantes: anti-variolique, anti-diphtérique et tétanique, anti-poliomyélitique et B.C.G.

Elle a été opérée en 1959 de l'appendicite.

A signaler, qu'elle est sujette à des angines à répétitions (3 par an) qui sont accompagnées par une dysphagie et des douleurs lombaires. A cette époque, il n'y a pas eu de recherche d'albumine sauf une fois au début de l'année scolaire en 1963, où l'on aurait trouvé une albuminurie non confirmée par la suite.

LA MALADIE DE BARRAQUER-SIMONS

En 1959, à l'âge de 11 ans, la malade a présenté une staphylococcie cutanée "genre impétigo" avec un oedème de la face. Les parents ont remarqué alors un amaigrissement du visage de plus en plus évident.

Le diagnostic de la L D a été porté à l'entrée au service le 20 Juin 1964, à l'âge de 15 ans 11 mois.

LA NEPHROPATHIE

Le 10 Juin 1964, l'enfant se plaignait d'un "mal de gorge". Deux jours après, apparition d'une angine fébrile avec température de 38°5, et dysphagie non traitée par antibiotique.

Le 14 Juin 1964, on constate l'apparition des urines foncées: bouillon de boeuf avec anorexie, asthénie.

On pratique des examens biologiques urinaires qui révèlent :

Alb : 12 gr/l

Cytologie: cylindres, hématies ++++

Le Docteur GRENOT, consulté le 19 Juin 1964, conseille l'hospitalisation.

HOSPITALISATION - du 20 Juin au 14 Septembre 1964

Enfant de 15 ans 11 mois

Poids 42 k 200)

Taille 1m57

} chiffres sensiblement normaux

Elle avait maigri de 4k600 en un mois.

1°/- L'examen clinique

montre un aspect de L D typique: faciès émacié, disparition de la boule graisseuse de Bichat. On note une absence de pannicule adipeux dans la moitié supérieure du corps alors que la moitié inférieure (partant de la ligne horizontale biliaire) a une couverture graisseuse normale. Ceci est confirmé par le calcul de l'épaisseur de ce pannicule:

à la face antérieure de la cuisse (partie moyenne): 4cm

au-dessus de la rotule : 2cm5

au niveau de la paroi abdominale : 1 cm

au niveau de la face externe des bras:0

Par ailleurs, on relève une gorge rouge, de grosses amygdales cryptiques et micropolyadénopathies.

Le reste de l'examen est négatif à part un pouls à 100 et une T A de 14/7

Chez cette enfant qui a une mère présentant un goitre exophtalmique, on a trouvé:

Tachycardie, tremblements fins des extrémités supérieures et une légère exophtalmie. Pas de goitre.

On discute alors la possibilité d'une hyperthyroïdose déjà signalée avec la maladie de B.S. Mais l'examen biologique (iode suractivée, cholestérol) et l'évolution clinique n'ont pas confirmé l'atteinte thyroïdienne.

2°/- Les examens biologiques

à l'entrée le 20 Juin 1964, montrent :

V S ; 38 %

N F : G R : 4.130.000

P N : 56 %

G B : 15.100

L : 9)

H b : 13,20 gr

M M : 19)

M : 7) 35 %

Alb : 50,6 g/24 h

Cytologie : pus, hématie ++++

Uroculture : stérile

Prélèvement de gorge: présence de cocci G+ ayant les caractères biochimiques d'un streptocoque Viridans.

Le dosage des anticorps antistreptococciques non élevés.

Ionogramme sanguin: non perturbée avec urée à 0,25 g/l protéines à 71,5 g/l

Glycémie : 0,89 gr/l

Cholestérol : 1,70 gr/l

Lipides: 4,90 gr/l

Electrophorèse: sérum

Protéines totales : 68 %

Alb: 41 %

α 1 gl : 3 %

α 2 gl : 21 %

β gl : 12 %

γ " : 23 %

donc une augmentation de α 2

Electrophorèse urines

. sur papier :

Protéines totales : 8 %

Elimination prédominante d'alb (58 % et α 1 gl.(12%)

. Immuno-électrophorèse et électrophorèse en gel d'amidon:

Evoque un sérum dilué avec toutefois absence de toutes les lipo-protéines. Il y a des éléments rappelant une "Néphrose", mais une quantité de β 2A et γ globulines et α 2 M qui font évoquer une atteinte rénale plus grave.

U I V normale. On note seulement l'allongement des calices surtout à droite, malformation de la charnière lombo-sacrée.

On met la malade au traitement suivant:

Pénicilline : I M/j

Colimycine : 3 M/j

Au 10^e jour de traitement, on note une amélioration nette sur le plan biologique, car :

l'Albumine se trouve à 3,15 gr/24 h

l'Addis qui était incomptable est, le 4 Juillet 1964 :

H : 100.000/'

L : 20.000/'

mais la lipémie monte à 8,5 gr/l

Quelques jours après on assiste de nouveau à une remontée d'hématies devant laquelle on fait pratiquer un bilan hématologique complet (bilan de coagulation, test de tolérance à l'Héparine) qui s'est révélé normal:

Plaquettes : 256.000

L'Albuminurie se maintient à 0,30 gr/24 h

"Epreuve de VOLHARD" densité 1001 et 1026 pour une Allrèse de 500 et 120 cc.

Cléarence à la créatinine: normale (C 1 = 146 cc/mm
(C 2 = 93 cc/mm
(C 3 = 181 cc/mm

Chromatographie des acides aminés urinaires: hyporaminoscurie quantitative

Azote totale = 4,75 gr/l

" aminé = 127 mg/l

A Aminé/A.Total = 2,6 %

A cause d'une Leucocyturie notable, on a mis la malade au traitement : Rufol, puis Forodofine, Nibiol, Fenilino.

On se trouvait alors devant un tableau de Néphrite aiguë hématurique, hypertensive, non azotémique, non oedémateuse, chez une enfant de 16 ans, atteinte par ailleurs de la maladie de ...

Le 12 Août 1964, on pratique une biopsie rénale (B.R.) chirurgicale (2 mois après le début de Néphropathie). Compte-rendu donné par le Docteur SALLE : le fragment prélevé n'intéresse que la corticale :

20 glomérules sur 5 préparations :

1 glomérule pain à cacheter

6 glomérules présentent une synéchie floculo-capsulaire avec prolifération des 2 feuillets de la capsule.

Les autres sont subnormaux. Ils présentent une discrète hyalinose intercapillaire.

Les tubes: sont normaux d'aspect et de calibre.

On note une infiltration inflammatoire dans le tissu interstitiel sur une faible plage avec cellules rondes mononuclées.

Vaisseaux:normaux

Pas de dépôt anormal

Conclusion: "glomérulo-Néphrite segmentaire focale"

Quelques jours après un traitement à la :

Sigmanycine 1,50 gr/j pendant 31 jours

Biclinocilline I M/j pendant 13 jours

Le nouveau bilan biologique montrait alors Le 25 Août 1964:

N F : normal

Alb : 3,85 gr/24 h

Addis: H : 300.000/'

L : 75.000/'

Urée sanguine: 0,12 gr/l

3°/- Traitement et évolution

Pendant ces trois mois d'hospitalisation, elle a eu le traitement suivant :

Pénicilline: I M/j pendant 12 jours

Extencilline: 1.200.000 tous les 15 jours(2 fois en tout)

Colimycine: 3 M/j pendant 14 jours

Rufol: 3 comprimés par jour pendant 10 jours

Furadoïne: 4 comprimés par jour pendant 3 jours

Nibiol : 4 comprimés par jour pendant 5 jours

Pénicline: 6 gellules par jour pendant 6 jours

La T A s'est maintenue entre 12,5 et 14,5/8

La diurèse est passée de 700 cc à 1800 cc

Elle a pris 1k700

Alb : 0,70 gr/24 h

Addis: H 50.000/'

L 12.800/'

Elle quitte le service le 14 Septembre 1964 avec :

Extencilline : 1.200.000 tous les 15 jours

Revient à la CONSULTATION du service le 16 Octobre 1964

enfant de 16 ans 2 mois

poids 46 kgs (+ 3k900 en un mois)

taille 1m57

L'examen clinique

est négatif en dehors de la L D. Reins non perçus

T A 12/7

Au point de vue biologique :

Addis: est plus perturbé: H 100.000/'

L 20.000/'

Elle continue le même traitement.

DEUXIEME CONSULTATION - pour contrôle, le 20 Novembre 1964

Examen clinique : rien de spécial

Examen biologique :

Alb: 0,32 gr/24 h

Addis: H 2.200/'

L22.000/'

Urée sanguine : 0,15 gr/l

Electrophorèse urinaire

sur papier montre :

une élimination prédominante d'Albumine(54) et β .glo (14)

- . Immuno-électrophorèse: tracé pouvant évoquer une Néphrite chronique.

Elle suit le même traitement chez elle, avec en plus un comprimé d'Imménocet, car la malade est un peu nerveuse.

TROISIEME CONSULTATION - le 18 Décembre 1964

qui confirme l'amélioration clinique et surtout biologique :

T A : 13/7

Alb : 0 gr

Addis : normal

mais les électrophorèses urinaires(de jour et de nuit)

- . sur papier montrent un tracé très perturbé avec élimination prédominante d'Alb (45 %)
- . Immuno-électrophorèse révèle un tracé général de réaction de type glomérulaire.

On conseille le même traitement :

Extencilline 1.200.000 U/tous les 15 jours.

La dernière CONSULTATION - le 26 Mars 1965

Pendant les trois mois passés chez elle, elle allait tout à fait bien.

L'examen clinique : négatif

T A 13,5/7

Les examens biologiques:

Alb : 0,36 gr/24 heures

Addis: H : 1.000/'

L : 9.000/'

Urée sanguine : 0,10 gr/l

Electrophorèse du sang: tracé normal

Electrophorèse urinaire

- . sur papier : toujours prédominance de l'élimination d'Alb (70 %) et de β globuline (10 %)
- . Immuno-électrophorèse: tracé de Protéinurie moyennement sélective.

Les σ protéines sont présentes mais peu importantes. Il n'y a pas d'éléments lourds. Par contre, le tracé sérique présente dans la zone d'Haptoglobulines quelques anomalies.

Donc, on se trouve devant une nette amélioration biologique en dehors d'une Albuminurie à 0,36 gr/24 h.

On conseille alors de continuer: 1'Extencilline 1.200.000 U tous les 15 jours et reprise de l'activité physique.

EN RESUME :

Une jeune fille de 16 ans a présenté :

- à l'âge de 11 ans, après un "impétigo" de la face une I D intéressant progressivement la moitié supérieure du corps.
- à 15 ans, 11 mois : installation 2 jours après une angine fébrile un tableau de Néphrite aiguë, hématurique, albumineuse et hypertensive.

Une biopsie rénale (B.R.) faite 2 mois après le début de cette Néphropathie montre une "Glomérulo-Néphrite" segmentaire focale.

Sous traitement, les signes biologiques ont en partie régressé, mais le pronostic reste sévère, vu les données de B.R.

EN SOMME :

Nos deux observations se sont présentées comme une "glomérulo-Néphrite aiguë" initialement; mais la persistance des signes biologiques d'une part et les données anatomiques de biopsies rénales (glomérulo-Néphrite diffuse, glomérulo-Néphrite segmentaire) d'autre part, nous laissent admettre le caractère sévère de ces 2 glomérulo-Néphrites et l'évolution vers la chronicité.

TABLEAU DE L'OBSERVATION

N° 2 : P.L.

Dates	VS	TA	Alb g/24 h	Addis / H L		Cytologie	Bactériol. Uroculture	Urée sang g/l	Prot g/l
<u>Juin 64</u> 18			12 g/l			Cylindres			
20	38%	14/7	50,6g/24h			Pus+++H+++		0,23	71,
22			36 g/24h				stérile		65
23-27		12,5	3,15	+++	purulent				
<u>Juil 64</u> 1-4-8		14,5/8	9,35	100.000	20.000	Pus	Uroc.stér.		
15		14/8	0,90	++++	pus				
18 à 21	25%		0,30					0,20	
<u>Août 64</u> 1 à 5			0,48	100.000	19.500			0,12	
12 à 26	25%		0,21 3,25	300.000	75.000		EC.Prot.Ent.	0,12	
<u>Sept 64</u> 1 à 4		13/7	1,43 0,85 1,56	50.000	12.800	Cell.épith. LINA			
<u>Oct 64</u> 14			0,60 g/l	1.638	2.035				
16		12/7		100.000	20.000				
<u>Nov 64</u> 20		12/7	0,32	2.200	22.000			0,15	
<u>Déc 64</u> 18		13/7	0,20 0,50	380	190				
<u>Mars 65</u> 26		13,5	0,36	1.000	9.000			0,10	

Lipémie Cholestérol g/l	Electrophorèse Sang + Urines	C I V F E R +autres ex.	Traitement	
				chez elle
Lip.:4,90 Choles:1,70 Lip :4,50 Choles:1,90 Lip.: 8,5	(Alb: 41% <u>Sang:</u> (α ₂ : 21% (σ : 23% <u>Urines:</u> A: 58% α ₁ : 12 Prot.t:8% <u>Sang</u> (Alb: 49% (α ₂ : 14 (σ : 21 " α ₂ : 15%	·UIV: RAS Volhard:N C.Créat:N BR GN Segmt focale	Pénicilline: I M par jour pendant 12 jours Colimycine: 3 M par jour pendant 14 jours Rufol: 3 C par jour pendant 10 jours Sigmamicyne:1,50g/par jour pendant 32 jours Biclinocilline:I M par jour pendant 14 jours Extencilline:1.200.000 x 2 Furadoïne: 4 C par jour pend ^t 3 jours Nibiol:4 C par jour pend ^t 5 j. Pénicline:6 gl.par jour pend ^t 6 jours	Hospitalisation
			Extencilline: 1.200.000	chez elle
	Prot.t:0,14% <u>Urines</u> (Alb:54 % β :14 % Prot.t:0,50% <u>Urines</u> (Alb:45 % β :10 % <u>Sang:</u> Tracé Normal <u>Urines</u> Prot.t: 1% { Alb :70 % β :70 %		" à poursuivre 1 fois tous les 21 jours	Consultations

LES CAS RAPPORTES

(classés par ordre chronologique)

I - 1918 - SPEAR

F : L D progressive apparue à l'âge de 8 ans. Diagnostic fait à 15 ans.

A cet âge, on trouve des traces d'Albumine.

2 - 1919 - BOISSONNAS

M : L D progressive partielle (du visage seulement) apparue après une coqueluche à l'âge de 3 ans ½. Diagnostic fait à 6 ans.

à 5 ans, l'enfant présente une angine après laquelle une néphrite s'est installée.

A l'examen clinique, lors de son hospitalisation à l'âge de 6 ans, on constate, outre la maladie de B.S., une albuminerie entre 0,4 gr et 1,2 gr/l

3 - 1921 - SMITH

F : L D apparue à 14 ans. Diagnostic fait à 30 ans. Elle a présenté une Alb transitoire à ?

4 - 1921 - WEBER & GUNWARDENS

F : entre à l'hôpital à l'âge de 13 ans pour une mastoïdite qui a provoqué la mort peu de temps après.

à l'autopsie, outre l'absence de graisse sous-cutanée, et périnéale, on constate une "Néphrite parenchymateuse"

5 - 1925 - COATES

M : L D progressive apparue à 7 ans.

à l'âge de 5 ans, il avait présenté une "Néphrite".

L'examen effectué à 7 ans $\frac{1}{2}$ montre, outre la L D, une Albuminurie persistante en petite quantité.

6 - 1928 - ZIEGLER L.H.

CAS I

F : L D à 11 ans, âge auquel elle a présenté un oedème des 2 membres inférieurs qui a disparu en 2 à 3 semaines, en même temps qu'une diminution de l'épaisseur de la

graisse sous-cutanée, ce qui a donné l'impression d'une hypertrophie musculaire.

Comme antécédents personnels:

à 16 ans: découverte d'un goître,

à 22 ans: au cours de la 1^o grossesse, apparition de taches brunes sur la peau qui persistent après.

à 27 ans: vient consulter pour des oedèmes fugaces de tout le corps, surtout au visage depuis 2 ans et pour une asthénie depuis 3 ans.

L'examen clinique montrait alors :

outre la L D , des zones pigmentées au tronc, et aux cuisses,

une hypertrophie musculaire

une thyroïde palpable

une hépato-splénomégalie

T A 15,5/9,5. Pouls : 132

et un rein gauche palpable

Les examens biologiques révèlent :

une glycosurie avec une glycémie à 1,3 gr/l

une albuminurie 2 gr/l

une pyurie

métabolisme de base (MB) entre +44 % et +57 %.

Pas d'amélioration après Thyroïdectomie

7 -

CAS 2

F : L D apparue à 16 ans, après une pneumonie

à 31 ans, vient consulter pour oedèmes fugaces des membres inférieurs depuis l'âge de 16 ans avec céphalées, vomissements et douleurs à l'hypochondre droit.

L'examen physique ne révèle rien en dehors de la L D.

Le laboratoire :

Traces d'albumine

Glycémie : 1,4 gr/l sans glycosurie

8 -

CAS 3

F : L D apparue à 14 ans après une Thyroïdite ?

à 42 ans, vient consulter pour une asthénie depuis l'âge de 27 ans.

L'examen clinique montrait alors:

L D

une augmentation du volume du corps thyroïde

une splénomégalie

T A : 13,4 / 9,4

Laboratoire:
 Traces d'albumine
 M B: + 10 %
 H B: 72 %

9 - CAS 4

F : L D débutant par le visage à l'âge de 6 ans.

Dans les antécédents personnels, on note surtout des douleurs épigastriques post-prandiales, des céphalées frontales, nervosité et des angines à répétition.

à 23 ans, consulte pour un amaigrissement avec asthénie.

L'examen physique montre:
 une L D
 une thyroïde palpable
 T A : 13,8 / 8,6

Laboratoire :
 Traces d'albumine
 HB : 51 %

10 - CAS 5

F : L D apparue à 13 ans, en même temps qu'une ménorrhée.

à 20 ans, consulte pour asthénie depuis l'âge de 18 ans.

L'examen clinique révèle :
 outre la L D
 une rate palpable
 T A 10,6 / 7,2

Les examens biologiques montrent
 Traces d'albumine
 Cystoscopie : négatif
 Plaquettes: 94.000
 U I V : RAS

11 - 1930 - SMITH H.

F : L D localisée aux membres inférieurs, apparaît à l'âge de 52 ans après un traumatisme psychique (décès du père).

Parmi les antécédents héréditaires, on relève un mal de Bright qui a provoqué la mort de l'oncle, de la mère et du père.

à 51 ans, découverte d'une hypertension artérielle et d'un diabète.

à 55 ans, vient consulter pour des douleurs interscapulaires, diabète, hypertension artérielle, et amaigrissement des membres inférieurs.

à 19 ans, la L D est évidente. A noter qu'à 2 reprises, à l'âge de 11 et 19 ans, on avait porté le diagnostic d'Addison, du fait de la couleur bronzée de la peau. A cet âge, on trouve une HTA, Alb, à plusieurs reprises.

A cette période, une épidémie de variole étant déclarée, on s'est trouvé obligé de vacciner la malade qui, par la suite, a présenté une poussée aiguë de Néphrite chronique avec azotémie élevée.

à 32 ans, poussée de Polyarthrite (poignets, coudes, chevilles)

à 36 ans, elle vient consulter de nouveau.

A l'examen physique :

L D inchangé

Pigmentation cutanée, mais rien au niveau des orifices et de la muqueuse.

Hypertrophie musculaire

Polyarthrite

Micropolyadénopathies

Tuméfaction au sein gauche (constatée déjà à 15 ans)

Histologie : tumeur bénigne

Troubles vaso-moteurs des extrémités.

T A 15/8 - Pouls : 100

Examens paracliniques :

Radiographie des chevilles, coudes, poignets, montre des signes d'arthrite

Radio du crâne : petites calcifications, selle turcique normale

F O : artères rétiniennes moyennement contractées. Chorofidite disséminée.

ECG : normal

Urines : Alb +++

Cytologie : pus

Epreuve de VOLHARD : densités : 1004 - 1024

PSP : 80 %

Sang : NF : normale

urée : 2,1 gr/l

Protéines : 72 gr

Cholestérol : 1,63 gr/l

UIV : normale

Le diagnostic porté était alors : " L D + Polyarthrite + Glomérulo-Néphrite chronique".

14 - 1932 - HORTON BT. & EMMETT JL.

F : L D partielle des deux membres inférieurs, diagnostiquée et débutée apparemment à l'âge de 60 ans (ménopause à 48 ans, opérée d'un kyste de l'ovaire à 53 ans)

à 60 ans, la malade se plaint de douleurs aux membres inférieurs, de nausées, de vomissements. Teint jaunâtre persistant durant 2 mois.

à 61 ans, 21 jours avant son hospitalisation, les symptômes précédents ont repris. A son entrée, on constate

L D des 2 membres inférieurs
un subictère
Corps thyroïde augmenté de volume, de consistance molle.
T A : 14,8/9 - Pouls: 100
le reste de l'examen est négatif.

Laboratoire :

Urines: Alb en grande quantité
Cytologie: hématies ++, leucocytes isolés et altérés,

Sang : Anémie hypochrome
Urée : 4 gr/l - 0,60 gr/l (après 1 mois)
Glycémie : 1,40 gr/l (pas de glycosurie)
Bilirubine : 10 mg/l
Créatinine : 12 mg

F.O. Sclérose des artères rétinienne
Pas d'hémorragie ou exudat

Amélioration par le régime et le traitement.

Deux semaines après sa sortie, la malade est décédée à l'âge de 61 ans dans un tableau de coma urémique.

Le diagnostic porté: "L D + Glomérulo-Néphrite chronique".

15 - 1941 - WILKINSON GR.

(en résumé de l'article de SENIOR B. et GELLIS S.S. "Pediatrics" Avril 1964 n°4).

F : de 54 ans. Pas de notion sur le début de la L D et de Néphropathie.

Interruption d'une grossesse mise sur le compte d'une Néphrite ? ...

16 - 1946 - LAWRENCE R.D.

F : de 26 ans. Vient consulter pour l'apparition depuis 9 mois d'un diabète et depuis 2 mois $\frac{1}{2}$ d'une éruption xanthomateuse et papuleuse. Elle a maigri de 6 kgs.

L'examen clinique à ce moment, découvre :

une L D
 une éruption maculo-papuleuse étendue
 micropolyadénopathies
 T A : 11,7 - Pouls : 70

Les examens biologiques :
 une glycosurie
 une protéinurie à la chaleur
 glycémie : 3,65 gr/l
 lipide totaux: 6 volumes
 cholestérol : 4,17 gr/l

F O : dépôt lipides rétinien

Après un traitement à l'Insuline 20 unités, puis 50 unités par jour, amélioration de diabète. L'éruption cutanée disparaît mais l'Hyperlipémie persiste.

18 mois après la première hospitalisation, la malade revient pour des troubles digestifs avec aménorrhée.

L'examen montre alors :

une L D évidente
 Hypertrophie musculaire
 Hépto-splénomégalie

Laboratoire :

Urines : Glycosurie persistante
 Alb " "
 Cytologie: cylindres hyalins et granuleux

Sang : V S 80 mm
 Glycémie +
 Urée : 0,30 gr/l

Cléarence de l'urée : 120 %

M B : + 150 %

Radio de la selle turcique : RAS

Radio de l'abdomen sans préparation: reins
 augmentés de volume

U I V : normale

à l'âge de 32 ans, le diabète est devenu insulino-résistant (920 U/j). Elle subit une thyroïdectomie.

à 33 ans, une intervention pour kystes de l'ovaire. A cet âge, elle est décédée subitement.

L'autopsie : gros reins (653 gr au lieu de 290 gr). Ils sont normaux d'aspect et de consistance
 Pas de graisse périrénale.

A l'examen microscopique: glomérules hyalins en partie ou complètement par endroits.

17 - 1948 - IGERSHEIMER W.

M : L D a débuté à l'âge de 3 ans par un amaigrissement de la face.

Comme antécédents héréditaires, on signale qu'un oncle maternel a eu la maladie de B.S. ?

à l'âge de 8 ans ½, l'enfant se plaignait de douleurs dans l'Hypochondre gauche d'une durée de quelques heures l'empêchant de dormir. En outre, Pollakiurie, Dysurie, asthénie.

L'examen clinique montre :

une L D surtout au visage
une sensibilité à la palpation dans le quadrant abdominal inférieur.
le reste de l'examen est négatif.

Les examens paracliniques :

streptocoques β hémolytiques dans la gorge.

U I V : pas d'anomalie de taille et de position.
élimination rapide

Les calices du rein gauche sont plus larges qu'à droite

Une sténose à la jonction pyelo-urétérale gauche.
Uretère droit bien imprégné, à gauche, quelques gouttes de produit de contrast.

La vessie est normale.

Ceci suggère l'existence d'un vaisseau aberrant à la jonction pyelo-urétérale gauche, vérifiée par la suite à l'intervention (trois vaisseaux)

2 mois ½ plus tard, un nouveau bilan clinique, radiologique et biologique ne montre pas de changement.

18 - 1949 - SCHERMANN J. & SOUTOMAIOR M.O.

M : apparition de la L D à 7 ans, au niveau du visage, du thorax et des bras, d'une façon symétrique.

à 10 ans, enfant turbulent, agité.

L'examen clinique est négatif en dehors de LD.

Laboratoire :

Créatinines : 22,5 mg/l

Urée sanguine: 0,40 gr/l qui persiste pendant un certain temps

Urines ?

19 - 1949 - CAUSSADE M., Mme STEFELI & Melle LOMBARD

F : L D apparaît à la suite d'une rougeole, à l'âge de 4 ans.

Elle débute par le visage puis gagne la moitié supérieure du corps.

à 13 ans , L D évidente
 enfant instable
 corps thyroïde, un peu augmenté de volume.

Laboratoire :
 Urines : traces d'Albumine
 Cholestérol : 2,16 gr/l
 Glycémie : 0,59 gr/l

20 - 1951 - WILLIAMS ML. et KELSEY WM.

"en résumé de l'article de SENIOR B. & GELLIS S.
 (Pediatrics Avril 1964 N°4)

M : L D apparue à l'âge de 4 ans
à 10 ans, il a présenté 2 épisodes d'Hématurie isolée.

21 - 1951 - MANELIS G.

F : L D à 14 ans . Comme antécédents héréditaires, on signale une mère diabétique.

à 13 ans, Erysipèle de la face
 Adénite tuberculeuse supurée

à 14 ans, épisode grippal, suivi par une poussée de rhumatisme articulaire aiguë et Erythème polymorphe généralisé.

à 27 ans, découverte d'un diabète.

à 29 ans, découverte de nodule du corps thyroïde à droite.

à la même époque, la malade présente un épisode fébrile avec Polyarthralgies et éruptions papulo-érythémateuses des deux membres inférieurs.

On porte le diagnostic de Syndrome de HENOCCH & SCHONLEIN (séro-diagnostic : négatif)

à 35 ans, découverte d'une H T A (24/II)
 une Albuminurie.

La malade se plaignait d'une asthénie des douleurs articulaires.

F O montrait, à cette époque, une rétinopathie diabétique

M B : + 36 %

Vue, à l'âge de 43 ans. Cliniquement :
 le tableau de L D reste inchangé.

Toujours une HTA (22/II) et oedème des deux membres inférieurs.

Goître-hépatomégalie.

Biologiquement :
 Glycosurie

Alb : 1,5 gr/l
 Cythologie urinaire : cylindres granuleux
 Uroculture : colibacilles ++
 MB + 25 %
 FO : rétinopathie diabétique et hypertensive
 V S : 100 % H : 34 %
 Protéines totales : 72 gr/l
 Cholestérol : 2,57 gr/l
 Azotémie : 1,38 - 1,51 gr/l
 Epreuve de VOLHARD : densité : 1010-1015
 U I V : bassinets élargi surtout à gauche.

On porte le diagnostic suivant :
 L D + diabète insulino-résistant sans acidose +
 goître sans signe d'Hyperthyroïdisme, et une Néphropathie
 azotémique et hypertensive.

Elle est décédée à l'âge de 46 ans, dans un tableau
 d'insuffisance rénale sévère.

A l'autopsie : à l'examen microscopique :
 Reins de 330 grs chacun. Graisse périrénale peu abondante.
 La capsule fibreuse se laisse facilement détacher.
 Surface très granuleuse avec de nombreuses cicatrices
 artériosclérotiques. Corticale amincie. Papilles et
 pyramides bien visibles. Les bassinets ne sont pas
 dilatés.

à l'examen Histologique :
 Les glomérules sont presque tous modifiés: on y voit des
 boules hyalins intercapillaires rosés. Quelques amas
 contiennent même probablement de la graisse. D'autre
 part, on note une forte artério-sclérose et artériolo-
 sclérose. Les tubes contournés ne sont pas modifiés.
 Le tissu interstitiel est envahi par des infiltrats
 lymphocytaires.

Diagnostic : glomérulo-sclérose de KIMMELSTIEL-WILSON

22 - 1952 - CORNER B.D.

F : L D apparue à 10 mois après une coqueluche.

Vue à 14 ans. En dehors de la L D on note une sensibili-
 té du flanc droit, hépatomégalie, HTA, reins palpables.

Les examens biologiques :

Traces d'albumine

Lipémie augmentée

3 mois plus tard, on découvre un diabète sans cétose,
 qui devient rapidement insulino-résistant

à 16 ans : Lipémie : 9 gr/l

MB + 45 %

Pas de signes fonctionnels.

23 - 1953 - LUIS G. and BEMMY PUENTE

F : L.D apparue à l'âge de 6 ans après plusieurs rhinopharyngites. A cet âge, elle subit une amygdalectomie. La même année, présente un ictère infectieux bénin.

à 10 ans, l'examen clinique, montre :

une L D typique de la moitié supérieure du corps

une Dolicocéphalie

une Hépatomégalie

T A : 10,5/ 5,8

Laboratoire :

Urines : à ce moment là , RAS

Cholestérol : 0,96 gr/l

Radiographie du crâne et transit intestinal ont été négatifs.

à 13 ans : aspect clinique inchangé, mais les examens biologiques ont montré :

Urines : traces d'Albumine

Cytologie: cellules épithéliales, quelques leucocytes

Crétinurie : 1,5 gr/24 h

17 CS : 8,8 mg/24 h

Sang: Cholestérol : 2,15 gr/l

Protéines totales : 66 gr/l

Urée: 0,38 gr/l

Créatinine : 17 mg/l

Test hépatiques : normaux

F O : altération dans l'aire bitemporale

Age osseux avancé

24 - 1955 - FOWLER P.B.S.

F : L D apparue à l'âge de 9 ans.

Comme antécédents personnels: à 2 ans et demi, elle a présenté la scarlatine (troubles rénaux consécutifs ?) Elle est sujette à des angines à répétition.

à 9 ans, elle fut amenée à l'Hôpital pour des douleurs abdominales avec vomissements. Pas d'Albumine à ce moment là.

à 11 ans : nouvelle hospitalisation pour les mêmes raisons avec, en plus, des urines de couleur rouge depuis 3 jours, dysurie et température de 39°.

L'examen clinique :

Outre la L D, on constate un aspect toxique, Pouls à 100 - T A : 12/8 et une légère douleur à la palpation lombaire gauche.

Les examens biologiques :

Urines : oligurie
 disque d'albumine
 cytologie: hématies +++, cylindres isolés
 uroculture : stérile

Sang : urée 3,3 gr/l
 V S : 25 M/m
 G B : 19.000 PN 80 %

Sous régime et traitement, l'urée est tombée progressivement à 0,40 gr/l

U I V : hydronéphrose. Dilatation calicielle bilatérale et urétérale plus marquée à droite.

3 mois plus tard, U I V inchangée

Cystoscopie : RAS

à 12 ans, nouvelle hospitalisation pour les mêmes raisons.

Examen clinique :

inchangé - T A 13/8

Les examens paracliniques

une albuminurie persistante
 cytologie : hématies ++, cylindres granuleux et hyalins

V S : 47 mm

Urée sanguine : 0,73 - 1,09 - 0,28 gr/l

U I V : pas de changement

à 13 ans ,

T A : 14/8 - Albumine : 0,50 gr/l

Urée sanguine : 0,32 gr/l

Clearence de l'urée : 54 %

25 - 1956 - JONES E.

F : L D découverte à l'âge de 26 ans.

Antécédents obstétricaux chargés: 3 avortements spontanés, une mort de fœtus in utero à terme, 2 grossesses normales. C'est après la dernière grossesse que l'on avait remarqué l'amaigrissement des bras et du tronc.

Elle a eu une néphrite aiguë à l'âge de 16 ans.

Quand elle fut hospitalisée à l'âge de 26 ans, l'examen biologique des urines était négatif.

26 - 1957 - WITZGALL H.

"En résumé de l'article de SENIOR B. & GELLIS(Pediatrics, Avril 1964 n°4)"

F : L D diagnostiquée à 22 ans

Elle est vue à 31 ans.

Les examens montrent :

une L D
 une hypertrophie musculaire
 cardiomégalie
 diabète
 hyperlipémie
 métabolisme de base élevé
 et un syndrome néphrotique

27 - 1957 - GIBSON R.

M : L D apparue à 17 ans .

Vu à 32 ans : disparition de la graisse sous-cutanée
 au niveau du visage, cou, thorax et bras. T.A. 16/9

Les examens biologiques :
 albuminurie en petites quantités
 azotémie : 0,21 gr/l
 créatinine : 17,5 mg/l
 clearance de l'urée : normal
 Q I : 54 %

28 - 1958 - BROWN E.E.

F : L D apparue à 6 ans

Examen clinique: aspect de L D typique, le
 reste de l'examen est négatif.

Les examens biologiques :
 Urines: alb +++
 Addis perturbé
 Culots occasionnels des cellules hyalins
 Sang : légère anémie. G.B. 15.900

On porte le diagnostic d'une "Pyélonéphrite" , associée
 à une L D.

29 - 1959 - FAVINI F.S.- GALLIT

F : à l'âge de 6 ans, elle a présenté une atteinte rénale
 avec hématurie, albuminurie et oedème.

L' U I V montrait une dilatation modérée des calices et
 des uretères.

Cette affection a été classée comme "Pyélonéphrite"
 à 10 ans, rechute avec urines de couleur bouillon de
 boeuf, urée sanguine augmentée.

à 11 ans, on fait le diagnostic de L D .

De nouveaux examens biologiques révèlent à la :
 cytologie urinaire: nombreuses hématies et
 plusieurs leucocytes.
 azotémie : 0,10 gr/l

protéines totales : 75 gr/l
 l' U I V n'a montré aucun changement.

Dans la même année, elle a présenté des crises douloureuses abdominales. A ce moment là on trouve :

T A : 16/12
 azotémie : 0,64 gr/l
 protéines totales : 51 gr/l
 électrophorèse du sang :
 Alb : 15,7 gr/l
 α 1 glob : 12% β glo : 18%
 α 2 " : 25% γ " : 28%

Elle est décédée à l'âge de 11 ans, de cause inconnue ?

30 - 1959 - KINDEREN P.J.

F : L D apparue à l'âge de 12 ans, après une tuberculose pulmonaire. Dans la même année, elle a présenté une "glomérulo-néphrite aiguë" après une diphtérie.

Elle est vue à 24 ans. L'examen clinique montre :

une L D
 une hyperthyroïdie
 une H T A

Les examens biologiques :

urée sanguine : 0,22 gr/l
 clarence d'urée : 29 %
 cholestérol : 1,74 gr/l

Electrophorèse sanguine

Alb : 53 %
 α glob : 13 %
 β " : 11 %
 γ " : 23 %

31 - 1960 - BODERENKO B.A. et MAKSIMOV V.A.

F : à 10 ans, elle a présenté de l'albumine et à la cytologie urinaire on a trouvé de nombreux leucocytes avec cylindres.

Vue à 31 ans : diagnostic de L D - H T A

Biologiquement, on constate toujours la présence d'une albuminurie et une azotémie augmentée.

32 - 1960 - GRAIG G. J W et MILLER M.

"En résumé de l'article SENIOR B. et GELLIS S. (Pediatrics Avril 1964 n°4)"

F : L D depuis la naissance (frère et soeur atteints)

Vue à 21 ans. A côté de L D on trouve :

pigmentation cutanée
diabète
cardiomégalie
augmentation du métabolisme de base
et une albuminurie

33 - 1960 - SCHWARTZ R. - SCHAFER I.A. et RENOLD A.E.

F : L D diagnostiquée à l'âge de 19 mois, date à laquelle elle a été hospitalisée. Elle présentait, en outre :
pigmentation cutanée
cardiomégalie
hépto-splénomégalie
déformation articulaire
dolichocéphalie

U I V : une augmentation de volume des 2 reins.
La valeur fonctionnelle est normale.

à 6 ans, on découvre aux examens :
une cirrhose avec des tests hépatiques très perturbés
âge osseux avancé (9 ans)
pneumo-encéphalographie: dilatation modérée des ventricules.

à 12 ans: nouvelle hospitalisation pour l'apparition d'un diabète avec glycémie à 3,68 gr/l, une glycosurie importante, sans acétone. On ne trouve pas d'albumine.
Le diabète devient vite insulino résistant.

à 14 ans, on constate toujours deux gros reins, même à la palpation. De nouveaux examens biologiques ont été faits et qui sont, pour la plupart, normaux.

34 - 1961 - BELENKAIA N.B.

" En résumé de l'article de SENIOR B. & GELLIS S. (Pediatrics Avril 1964, n°4) "

F : début de L D ? à 20 ans. Présente :
des oedèmes périphériques
albuminurie
cholestérol : 3 gr/l

35 - 1961 - TAYLOR W.B. et HONEYCUTT W.M.

M : L D apparue à l'âge de 7 ans.
Il est le frère "jumeau" décédé à 12 ans brusquement ?
Un cousin et un oncle maternel présentent la maladie de B S.

A l'âge de 8 ans, présente une "glomérulo-néphrite aiguë" qui a guéri complètement.

U I V faite, était normale.

à 12 ans, on l'hospitalise pour des douleurs abdominales intermittentes et pour l'apparition d'un diabète.

L'examen clinique montre seulement une disparition de la graisse sous-cutanée au niveau du visage, des bras et du thorax.

Examen biologique :

glycémie : 6,65 gr/l

glycosurie : ++++

acétone : ++++

Albuminurie: traces

Lipides totaux : 9,36 gr/l

M B : + 6 %

U I V : hydronéphrose bilatérale alors qu'elle était normale il y a 4 ans.

Cystoscopie : normale.

36 - 1961 - HANSEN A.E. - Mc QUARRIE et ZIEGLER M.R.

M : L D diagnostiquée quelques temps après la naissance ?
Les frères et soeurs présentent la même affection.

Vu à 4 ans 2 mois. L'examen montre :

une L D typique

une hypertrophie musculaire

une pigmentation cutanée
diabète

une taille supérieure à l'âge chronologique

un hirsutisme

une hyperlipémie

L'atteinte rénale est mentionnée seulement à "l'autopsie".

1963 - POLEY J.R. et STICKLER G.B.

Ils apportent 50 observations personnelles (Clinique MAYO) entre 1922 et 1959 de L D , parmi lesquels:

37 - 1 F morte d'une néphropathie.

38 - 39 - 40 - 41 - 42 - 43

6 malades (2 adultes 4 enfants) dont un présente une glomérulo-néphrite aiguë, les 5 autres une crythrocyturie isolée (traduction littérale).

44 - 1964 - Conférence à la Clinique de Pédiatrie de BOSTON

F : L D diagnostiquée à l'âge de 4 mois.

Lors de la 1^o hospitalisation, on trouve à l'examen :

une diminution notable de la graisse sous-cutanée
au niveau du visage, cou et bras.

signes de déshydratation

micropolyadénopathies

hépatomégalie

Biologiquement:
 une anémie hypochrome
 azotémie : 0,29 gr/l

2° hospitalisation, à 19 mois. On trouve en plus:
 hirsutisme
 hypertrophie clitoridienne
 hypertrophie musculaire
 pigmentation cutanée
 T A : 15/6
 2 gros reins à la palpation et à l' U I V
 phosphatase alcaline : 9,2 uB

La dernière hospitalisation, à l'âge de 6 ans $\frac{1}{2}$ où
 l'on découvre :
 un diabète qui devient vite insulino-résistant
 une hyperthyroïdie
 On fait une P E G : dilatation ventriculaire
 E E G : tracé irrégulier dans la région
 frontale
 E C G : H V G
 Age osseux avancé (9 ans)

Par ailleurs :
 une hyperlipémie
 une augmentation du métabolisme de base
 l'U I V : pas de changement

45 - 1964 - AARSETH S.

"En résumé de l'article SENIOR B. et GELLIS S. (Pediatrics
 Avril 1964, n°)"

M L D apparue après puberté. A l'âge de 50 ans on const-
 te : diabète
 hépatomégalie (la P B F : cirrhose avec dégénéres-
 cence graisseuse importante)
 hyperlipémie
 M B : + 44 %

Pendant quelques années, il avait présenté des
 signes de néphropathie intitulés "Pyélonéphrite" avec
 créatinine élevée.

1964 - SENIOR B. & GELLIS S.S.

Ils ont publié 25 cas personnels (13 SENIOR et 12
 GELLIS) de L D, dont 14 ont présenté une néphropathie
 (7 pour GELLIS et 7 pour SENIOR).
 En plus, un cas personnel de SENIOR.

46 - CAS I

M : Age de L D ? (à noter que sa mère avait présenté une
 perte de graisse sous-cutanée surtout au visage).

Il a été vu à 7 ans pour des :
 épisodes de diarrhée
 crises répétées de "Pyélonéphrite"
 U I V : négative

47 - CAS 2

F : L D à 8 ans.

Vue à 8 ans ½ pour "Pyélonéphrite"

Les examens ont montré :

leucocytaire importante
 uroculture : Cocci G -

U I V : à 2 reprises : négative

Par ailleurs, on a trouvé une hypoaccousie gauche.

48 - CAS 3

F : L D à 5 ans

Vue à 19 ans pour température, éruption populo-érythémateuse sur le dos et les extrémités avec douleurs articulaires, pour pyurie et hématurie.

On porte le diagnostic de "glomérulo-néphrite aiguë".

U I V : R A S

Recherche de cellules de HARGRAVE : négative

49 - CAS 4

M : L D à 6 ans

Vu à 7 ans. Il présentait, outre la L D, une entérite et une sinusite,

un Addis perturbé par intermittence

on a trouvé du staphylocoque doré dans la gorge

U I V : une dilatation des 2 uretères et des calices d'une façon modérée.

50 - CAS 5

F : L D à 4 ans.

Vue à 7 ans. Elle présentait alors en plus de la L D une éruption comme des "pétéchies" sur les jambes, dos de pieds, fesses, bras et coudes, une moelèna
 une hématurie

L'examen biologique a montré

Addis perturbé

Albuminurie en petites quantités

On trouve une hypertension artérielle (H T A).

On porte le diagnostic de syndrome de "HENOCH-SCHÖNLEIN".

Traitement par ACTH

Evolution vers la guérison mais, par intermittence elle présente de l'albumine ainsi qu'une hématurie.

51 - CAS 6

M : L D à 6 ans

Vue à 8 ans pour une albuminurie et une hématurie trouvées à un seul examen, rapidement régressives.

52 - CAS 7

M : âge de L D ?

Vu à 11 ans. Il présentait alors, en plus de la L D
 une otite purulente
 une hématurie
 des oedèmes
 une H T A
 une albuminurie

Il est décédé 6 semaines après son admission à l'hôpital dans un tableau d'urémie.

A l'autopsie : l'examen histologique d'un fragment rénal dénote : une "glomérulo-néphrite sclérosante" avec atrophie tubulaire considérable.

53 - CAS 8

M : L D à 8 ans 3 mois

Vu à 9 ans. Pendant 2 ans, il avait présenté des épisodes d'hématurie et d'albuminurie.

Aux derniers examens, on constate l'existence :
 des oedèmes
 une H T A
 une albuminurie
 une azotémie
 une hématurie
 par ailleurs : Q I : 75

Il est décédé dans un tableau d'urémie.

Autopsie : l'examen histologique du fragment rénal a révélé une "glomérulo-néphrite subaiguë avec nécrose. Retentissement modéré sur le tissu interstitiel. Dilatation tubulaire importante avec vacuoles et hypertrophie de l'épithélium par endroits.

54 - CAS 9F : L D à 4 ansVue à 7 ans. L'examen montrait :

Addis : H +++ L ++

Albumine : ++

par la suite : examen négatif.

55 - CAS 10F : L D à 5 ans ½

Vue à 11 ans. Elle présentait, en dehors de la L D,
 une hypoaccousie de l'oreille gauche
 des oedèmes
 une H T A
 urines : brun acajou
 une albuminurie qui persiste par la suite
 un cholestérol élevé à 4,77 gr/l

56 - CAS II

F : Age de L D ?

Vue à 8 ans ½. L'histoire a débuté par une température
 et une éruption circinée sur tout le corps. Les jours
 suivants, une hématurie importante.

L'examen montre , outre la L D :

des oedèmes

une H T A

Addis: perturbé

une albuminurie

U I V : reins augmentés de volume avec dilatation
 calicielle.

Elle est décédée dans un tableau d'urémie. Il n'y a
 pas eu d'autopsie.

57 - CAS 12

F : Age de L D ?

Vue à 32 ans pour oedèmes postpartum. Les examens mon-
 trent, par ailleurs, l'existence :

d'une hépatomégalie

d'une pigmentation cutanée

une albuminurie

une hématurie importante

cytologie urinaire: cylindres granuleux et
 nombreux leucocytes

uroculture : E. coli

U I V : normale

L'albuminurie et l'hématurie ont persisté pendant un certains temps ?

On porte le diagnostic de "Glomérulo-Néphrite membraneuse avec syndrome néphrotique".

58- CAS 13

F : L D à 6 ans

Vue à 15 ans . Elle avait présenté à l'âge de 6 ans une "glomérulo-néphrite aiguë". Reprise de l'hématurie à 8 ans. Un syndrome néphrotique à 11 ans.

L'examen à 15 ans montre, en dehors de la L D :
des oedèmes périphériques
une albuminurie
une hypercholestérolémie
une hypoprotéinémie

U I V : hydronéphrose du rein droit

Par ailleurs, la malade avait subi pendant son séjour à l'hôpital une intervention pour un gros kyste dermoïde de l'ovaire.

59 - CAS 14

M : Age de L D ?

Vu à 9 ans pour hématurie et albuminurie. Diagnostic porté : "glomérulo-néphrite aiguë".

Il présentait, par ailleurs, un retard mental.

60 - CAS 15

F : L D à 5 ans

Néphropathie à 8 ans. On n'a pas de notion sur la clinique et la biologie. Une P B R faite montre :
une hypercellularité glomérulaire
de quelques cellules épithéliales glomérulaires.

TABLEAU DES CAS RAPPORTES

Cas rapportés	Sexe	Age de L D	Age de N	Atteinte rénale	
				Dg porté	Différents symptômes
1	F	8 ans	15 ans		Traces d'albumine
2	M	3 ans ½	5 ans après angine	Néphrite	Persistance de l'Albuminurie
3	F	14 ans	?		Albuminurie transitoire
4	F	13 ans ½	13 ans ½		
5	M	7 ans ½	5 ans	Néphrite	Persistance de l'Albuminurie
6	F	11 ans	27 ans		Oedème surtout au visage rein gauche palpable HTA Alb et pyurie
7	F	16 ans	31 ans		Oedème aux membres infér. Traces d'albumine
8	F	14 ans	42 ans		Traces d'albumine
9	F	6 ans	23 ans		Traces d'albumine
10	F	13 ans	26 ans		Traces d'albumine
11	F	52 ans	55 ans		HTA-Traces d'albumine Cylindres hyalins
12	F	18 ans	40 ans	Néphrite chronique (N.C.)	Azotémie- HTA - Hématurie
13	F	3 ans ½	6 ans 19 ans	Pyélonéph. G.N.C.	Azotémie-HT A (15/8) à 36 ans: Alb +++ Azotémie 2 g/l Pyurie
14	F	60 ans	61 ans	G.N.C.	Azotémie (4 gr-0,60 gr/l) Alb - Hématurie
15	F	?	?	Néphrite	
16	F	26 ans	26 ans		Albuminurie Cylindres hyalins et granuleux

I V	Evolution	Anatomie	Associations pathologiques
	Mastoidite-mort	autopsie: absence de graisse périrénale-néphrite parenchymateuse	
			à 16ans:goître à 27ans: M B: + 57 % pigmentation cut. diabète hépto-splénomégalie
			à 42 ans:goître(MB + 11%) splénomégalie
			à 23 ans: thyroïde palpable
R.A.S.			à 26 ans:rate palpable
			à 53 ans: diabète HTA
	décédée à 44 ans ds un tableau cardio-rénal	autopsie:aspect extérieur de rein de N.C.	
R.A.S.			à 3ans ¹ / ₂ :pigmentation cut. à 32ans:polyarthrite, tumeur bénigne du sein gauche
	dcd à 61 ans ds un tableau de coma urémique		à 61 ans:corps thyroïde palpable
reins augmentés de volume	dcd à 33 ans subitement	autop:gros reins (653 gr).Pas de graisse périrénale Hist.:glomérules hyalinisés en partie par endroits	à 26 ans: diabète éruption cutanée hépto-splénomég. à 28 ans: M B + 150 % à 33 ans: kyste de l'ovaire

Cas rapportés	Sexe	Age de L D	Age de N	Atteinte rénale	
				Dg porté	Différents symptômes
17	M	6 ans	Sans ½	Sténose (3vx) pyélo-ureté- rale	Polyurie-dysurie Douleurs à la palp. de F.L.
18	M	7 ans	10 ans		Azotémie
19	F	4 ans	13 ans		Traces d'albumine
20	M	4 ans	10 ans		Hématurie isolée
21	F	14 ans	35 ans	Kimmelstiel Wilson	Alb - HTA (24/11) à 43 ans:urée: 1 gr,51/l oedème cylindres granul.
22	F	10 mois	14 ans		Rein droit augmenté de volume Alb - HTA
23	F	6 ans	13 ans		Traces d'albumine Cellules épithéliales
24	F	9 ans	11 ans		Hématies-cylindres granul. et hyalins Disque 1'Alb Azotémie:3,3 g/l-0,40 g/l à 13 ans: + HTA
25	F	26 ans	16 ans	G.N.A.	
26	F	22 ans	31 ans	Syndrome néphrotique	
27	M	17 ans	32 ans		H.T.A.- Traces d'albumine
28	F	6 ans	6 ans	Pyélonéphr.	Albumine - Addis perturbé Cylindres hyalins
29	F	11 ans	6 ans	Pyélonéphr.	Oedème - Alb - Hématurie Cylindres - à 10 ans: en + azotémie à 11 ans: HTA: 16/12
30	F	12 ans	12 ans	G.N.A. après dipht.	à 24 ans: HTA Cléarence d'urée 29 %
31	F	30 ans	10 ans		à 30 ans: Alb - azotémie HTA - cylindres

U I V	Evolution	Anatomie	Associations pathologiques
Hydro-néphr. ténose (à G. yélo-urét.)			
			à <u>13 ans</u> : corps thyroïde augmenté de volume
massinet large à gauche à 3 ans	dcd à 46 ans dans un tableau d'insuffisance rénale	autop.: pas de graisse périrénale - histologie: glomérulo-sclérose de Kimmels-tiel- Wilson	à <u>14 ans</u> : R.A.A. + dysthénie à <u>27 ans</u> : diabète à <u>43 ans</u> : hépatomégalie
			à <u>14 ans</u> : hépatomégalie à <u>15 ans</u> : M B + 45 %
			à <u>10 ans</u> : dolicocephalie à <u>13 ans</u> : 17 CS urinaires augmentés EEG: anormal
Hydro-néphr. bilatérale			
	Guérison		
			à <u>31 ans</u> : diabète MB augmenté Cardiomégalie
dilatation modérée des calices et uretères	dcd à 11 ans de ?		
			à <u>24 ans</u> : hyperthyroïdie

Cas rapportés	Sexe	Age de LD	Age de N	Atteinte rénale	
				Dg porté	Différents symptômes
32	F	Naissance?	21 ans		Traces d'albumine
33	F	19 mois	19mois		à 14 ans: reins bien perceptibles
34	F	?	20 ans		Odème-traces d'albumine
35	M	7 ans	8 ans	G.N.A. (qui a guéri)	à 12 ans: traces d'Alb ?
36	M	Naissance?	4 ans 2 mois		
37 38 39-40-41-42-43)	F)))	? 4 enfants 2 adultes	? 	G.N.A. Erythrocyturie isolée	
44	F	4 mois	19mois		2 gros reins à la palpation HTA : 15/6
45	M	puberté	?	Pyélonéphr.	
46	M	?	7 ans	Pyélonéphr.	
47	F	8 ans	8ans ½	Pyélonéphr.	
48	F	5 ans	19 ans	G.N.A.	Hématurie-glycosurie
49	M	6 ans	7 ans		Addis perturbé par intermittence
50	F	4 ans	7 ans	Syndrome de Hénoc-Schonlein	Hématurie-HTA- Alb
51	M	6 ans	8 ans		Alb et Hématurie trouvés à un seul examen
52	M	?	11 ans	G.N.C.	Oedème - HTA - Alb - Hématurie

U I V	Evolution	Anatomie	Associations pathologiques
			à <u>21 ans</u> : pigmentation cut. diabète cardiomégalie MB augmenté
à 19 mois et à 14 ans: reins augmentés de volume			à <u>19 mois</u> : pigmentation cut. cardiomégalie hépatosplénomég. craniosténose à <u>12 ans</u> : diabète
R.A.S. à 12 ans: hydro- néphrose bilatérale			à <u>12 ans</u> : diabète
	d.c.d.?	atteinte rénale à l'autopsie ?	à <u>4 ans 2m</u> : augmentation de taille-hirsutisme - pigmentation cut. - diabète
	dcd d'une néphropathie ?		
2 gros reins à 19 mois et 6 ans $\frac{1}{2}$			à <u>4 mois</u> : hépatomégalie cardiomégalie à <u>19 mois</u> : hirsutisme pigmentation cut. à <u>6 ans $\frac{1}{2}$</u> : diabète ECG perturbé. Hyperthyroïdisme
			à <u>50 ans</u> : diabète-Hépatoméga- MB + 44 % lie
R.A.S.			à <u>7 ans</u> : diarrhées fréquentes
.A.S.(2fois)			
R.A.S.			à <u>19 ans</u> : éruption cutanée arthralgies
ilatation modérée des 2 reteres & calices			à <u>7 ans</u> : entérite sinusite
			à <u>7 ans</u> : éruption cutanée moelena
	dcd à 11 ans dans un ta- bleau d'urémie	autop.: GN sclé- rosante avec atrophie tubulaire	à <u>11 ans</u> : otite purulente

Cas rapportés	Sexe	Age de LD	Age de N	Atteinte rénale	
				Dg porté	Différents symptômes
53	M	8 ans 3 m	7 ans	G.N. subaiguë-C	Pendant 2 ans: Oedème-HTA - Alb- Hématurie - Azotémie
54	F	4 ans	7 ans		Addis perturbé- Alb transitoire
55	F	5 ans ½	11 ans		Oedème-HTA-Urines de couleur brun acajou-Alb qui persiste
56	F	?	8 ans ½		Hématurie-Oedème-HTA Alb
57	F	?	32 ans	G.N.membr. +syndrome néphrot.	Oedème-Alb-Hématurie Cylindres granuleux-Uroculture: E C
58	F	6 ans	6 ans 8 ans 11 ans	G.N.A. syndrome néphrot.	Guérie reprise de l'Hématurie à 15 ans: oedème-hypo-protéïnémie-Alb-hypercholestérol
59	M	?	9 ans	G.N.A.	Alb- et Hématurie à épisodes
60	F	5 ans	8 ans		?
<u>Cas personnels</u>					
61	F	6 ans	10 ans 10 mois	"G.N. diffuse"	au début: tableau de G.N.A. hématurique, azotémique (après angine) Syndr. Néphrotique passager
62	F	11 ans	15 ans 11 mois	"G.N. segmentaire"	au début : tableau de G.N.A. (après angine) hématurique hypertensive

U I V	Evolution	Anatomie	Associations pathologiques
	<u>dcd</u> à 9 ans dans un tableau d'urémie	<u>autop.</u> ; GN subaigu avec nécrose retentissement sur le tissu interstitiel dilatation tubulaire	à <u>9 ans</u> : QI:75 %
			à <u>11 ans</u> :hypoaccousis de l'oreille gauche
eins augmentés e volume-dil. alicielle	<u>dcd</u> à 8ans $\frac{1}{2}$ ds un tableau d'urémie		à <u>8ans $\frac{1}{2}$</u> :éruption circonscrite sur tout le corps
R.A.S.			
à <u>15 ans</u> : ydronéphrose u rein droit			à <u>15 ans</u> :intervention pour un gros kyste dermoïde de l'ovaire
			à <u>9 ans</u> :retard mental modéré
		<u>PBR</u> :hypercellularité glomérulaire	
R.A.S.	persistance d'une albuminurie à 0,48 gr/l Après 3 ans d'évolution	<u>PBR</u> : GN diffuse de type complexe-lésion irréversible	
R.A.S.	persistance d'une albuminurie autour de 0,36 gr/l	BR: GN segmentaire focale	à <u>15 ans 11 mois</u> nervosité (pas d'hyperthyroïdie)

LES NEPHROPATHIES DE LA MALADIE DE BARRAQUER-SIMONS

Dans le tableau ci-dessus, nous avons regroupé toutes les anomalies urinaires signalées dans 220 observations de "BARRAQUER-SIMONS" publiées, nos deux observations personnelles concernent 2 malades parmi 4 atteintes de Lipodystrophie progressive.

Nous avons ainsi noté des signes urinaires dans 62 cas. En fait, nous éliminons d'emblée 10 observations d'Albuminurie isolée à l'état de traces, ce symptôme étant insuffisant pour affirmer une Néphropathie (Obs. n°1 - 3 - 7 - 8 - 9 - 10 - 19 - 23 - 32 - 34). Nous éliminons aussi l'observation n°17 "hydronéphrose" sans évidence de souffrance rénale, que nous classons comme "uropathie".

Il nous reste ainsi 51 observations, malheureusement souvent incomplètes, dont nous essaierons de déduire les circonstances étiologiques, les caractères cliniques et anatomiques des Néphropathies de la maladie de B.S.

I - LES CIRCONSTANCES ETIOLOGIQUES GENERALES DES NEPHROPATHIES

a) La fréquence

Nous avons trouvé 51 néphropathies sur 224 cas de B.S. soit dans 22 % des cas:

Il s'agit ici

soit de Néphropathies soulignées par les auteurs au cours de grandes séries de L D ,

soit de Néphropathies que nous avons découvertes au hasard des lectures des observations,

et dans 4 seulement (obs.n°14-24-29-34), les observations ont été publiées du fait de l'atteinte rénale.

b) Le sexe

L'atteinte rénale prédomine dans le sexe féminin. En effet, sur 45 cas où le sexe a été précisé, nous trouvons 30 F pour 15 H. Cette proportion est presque la même que celle rencontrée dans la maladie de B.S.

c) L'âge

La Néphropathie aurait tendance à se manifester avec une certaine prédilection chez le sujet jeune. Elle diminue avec l'âge car, en effet, sur 42 cas où l'âge a été précisé, nous trouvons :

19	cas	entre	0	et	10	ans
12	"	"	10	et	20	"
2	"	"	20	et	30	"
6	"	"	30	et	40	"
1	"	"	40	et	50	"
2	"	au-dessus	de	50	ans	

Dans la L D, on remarque une prédominance encore plus accentuée chez les sujets jeunes (entre 0 et 8 ans) qui selon COATES est de l'ordre de 80 %.

d) Le délai d'apparition séparant la maladie de B.S. et la Néphropathie

- Dans 6 cas, les 2 maladies ont été contemporaines chez des sujets entre 19 mois et 26 ans (Obs.n°4-16-28-30-33-58)
- Dans 27 cas, l'atteinte rénale s'est manifestée après un délai allant de 6 mois minimum à 28 ans maximum après la constatation de la L D (Obs.n°2-6-11-12-13-14-18-20-21-22-24-26-27-32-35-36-44-47-48-49-50-51-54-55-60-61-62)
- Dans 5 cas, la Néphropathie avait précédé la maladie de B.S. de 1 an $\frac{1}{2}$ à 10 ans (Obs.n°5-25-29-31-53).
- Il reste 13 cas où l'âge n'était pas mentionné dans l'une ou

l'autre affection.

e) Les différentes associations pathologiques

Les Néphropathies ne constituent qu'une partie d'un ensemble de symptômes où les autres manifestations pathologiques viennent y prendre place. Ainsi on relève l'association de :

9 cas d'hypertrophie du corps thyroïde (dont 3 avec hyperthyroïde) survenant par rapport au début de la Néphropathie de la façon suivante :

3 cas contemporains (Obs. n° 14-16-26)

1 cas avant (Obs.n°6)

5 cas après (Obs.n°21-22-30-44-45)

Toutes ces affections thyroïdiennes se sont déclarées plusieurs années après le début de la maladie de B.S.

On a démontré que l'hyperthyroïdie à elle seule peut influencer l'hémodynamie rénale mais pas à un point tel qu'elle puisse provoquer une Néphropathie. Donc, l'évolution de ces atteintes rénales peut se faire tout à fait indépendamment du dysfonctionnement thyroïdien.

11 cas de diabète dont :

5 cas contemporains de l'atteinte rénale (Obs.n°6-16-22-26-36)

2 cas antérieurs (Obs.n° 11-21)

4 cas postérieurs (Obs.n° 33-35-44-45)

Tous ces diabètes sont apparus plusieurs années (1 à 20 ans) après l'installation de la L D.

On sait que la Néphropathie peut être une complication d'un diabète qui évolue sur plusieurs années et d'une façon plus rapide chez le sujet âgé. Malgré ce fait, MANELIS G. signale, dans son observation rapportée en 1951 (n°21) le début précoce de la complication rénale chez une malade jeune atteinte par ailleurs de L.D. Il suppose alors que la maladie de B.S. pourrait jouer un rôle à côté du diabète.

En plus de ces deux maladies les plus fréquemment rencontrées, nous trouvons d'autres associations pathologiques isolées comme: cardiomégalie, hépato-splénomégalie, pigmentation cutanée, hirsutisme, gigantisme, hypoaccousie, retard mental, kyste de l'ovaire, etc....

II - ETUDE CLINIQUE ET BIOLOGIQUE

Il est difficile d'établir une classification bien nette par suite du polymorphisme clinique, biologique et anatomique d'une part, et du manque de précisions sur les observations rapportées, d'autre part.

Dans la mesure du possible, nous essaierons de dresser un "schéma" à l'aide des diagnostics soulevés par les auteurs et par l'interprétation des symptômes et des signes évolutifs.

Nous avouons que cette classification est approximative et critiquable.

1°) LES INSUFFISANCES RENALES avancées avec azotémie élevée

Nous avons 10 cas : 8 certains (Obs.n°12-13-14-21-29-52-53-56) et 2 probables (n°37-55)

Nous avons remarqué:

- la fréquence de la forme hypertensive dans ces insuffisances rénales (Obs.n°12-13-21-52-53-55-56)
- le jeune âge des sujets atteints: 5 ½, 6, 7, 8 ½ et 11 ans. (Obs.n°13-29-52-53-55-56)
- Il est difficile de préciser le temps de l'évolution de ces Néphropathies. Dans 3 cas (Obs.n°21-29-53) on sait qu'il est au moins de l'ordre de 8,4 et 2 ans avant que l'insuffisance rénale survienne et détermine la mort.
- 8 décès dont 6 (Obs.n°12-14-21-52-53-56) dans un tableau certain d'insuffisance rénale sévère.

Une autopsie avec étude anatomique dans 4 de ces cas ont été pratiquées. Elles montrent :

- une glomérulo-néphrite chronique (Obs.n°12-52)
- une glomérulo-néphrite subaiguë avec nécrose, retentissement sur le tissu interstitiel et dilatation tubulaire (Obs.n°52)
- une glomérulo-sclérose de KIMMELTIEL-WILSON avec absence de graisse périrénale (Obs.n°21). Le malade était diabétique depuis 8 ans.

2°) LES "NEPHRITES AIGÜES"

Nous avons 5 cas dont le diagnostic a été porté par les auteurs (Obs.n°25-35-38-48-59)

Nous avons constaté :

- le jeune âge des sujets atteints (de 9 à 19 ans)
- l'évolution est mal précisée. Dans 2 observations seulement, nous avons la notion d'une guérison (n°25-35). A signaler que dans cette dernière, lors d'une nouvelle hospitalisation, on a découvert à l'entrée des traces d'albumine (pas de suite) et une hydronéphrose bilatérale alors que 4 ans auparavant, au moment de la glomérulo-néphrite aiguë, l'U I V était négative.

Pour les 3 autres cas (Obs.n°38-48-59) nous ne possédons pas d'éléments cliniques ou biologiques sur le plan évolutif qui auraient peut-être permis de considérer ces glomérulo-néphrites aiguës comme guéries ou ayant évolué vers la chronicité ?

3°) LES NEPHROPATHIES ayant débuté comme une NEPHRITE AIGÜE et ayant laissé des SEQUELLES :

5 cas (Obs.n°2-5-30-61-62)

Nous avons rangé sous ce terme ce qui est considéré par les auteurs comme des Néphrites ayant débuté sur un mode aigu avec HTA, oligurie, Albuminurie, Hématurie ou azotémie. Ces troubles ont en partie régressé, laissant persister une Albuminurie, une H T A... ce qui fait supposer l'évolution vers la chronicité.

Nous ne les avons pas classées dans le cadre des insuffisances rénales, car nous avons réservé ce terme aux Néphrites chroniques installées presque d'emblée.

- Dans ces 5 cas, il s'agit de sujets jeunes (entre 5 et 15 ans)
- Parfois une cause déclenchante est signalée :
 - une angine "non streptococcique" dans 3 cas (Obs.n°2-61-62)
 - une diphtérie (Obs.n°30)
- Nous avons peu de notions sur l'évolution :
 - une albuminurie persistante dans 4 cas (obs.n°2-5-61-62)
 - A signaler un syndrome néphrotique passager dans le cas n°61.
 - une H T A et une clearance d'urée à 29 % trouvés 12 ans après le début de la Néphropathie (Obs.n°30)
- Le type anatomo-pathologique de la lésion rénale est précisé dans nos deux observations personnelles :
 - une glomérulo-néphrite diffuse révélée à la P B R faite un an après le début de l'affection (Obs.n°61)
 - une glomérulo-néphrite segmentaire trouvée à une biopsie rénale faite 2 mois après le début aigu de l'atteinte rénale.

Ces données cliniques et biologiques, jointes aux constatations anatomiques, font croire qu'un bon nombre de ces épisodes de néphrites aiguës laissent des séquelles susceptibles d'évoluer plus ou moins rapidement vers une atteinte rénale plus sévère.

4°) LES PYELONEPHRITES

Le diagnostic a été porté par les auteurs. Nous avons 4 cas (Obs.n° 28-45-46-47) chez 2 F et 2 M de 6,7,8ans $\frac{1}{2}$. On avait fait une UIV dans 2 cas (n°46-47) qui s'est révélée négative.

5°) HTA associée à une ALBUMINURIE, GROS REINS

Nous avons 6 cas (Obs.n° 6-11-22-27-31-44): 5 F et 1 M.

Nous avons remarqué :

- l'association d'une HTA et d'une Alb. dans 2 cas sans que l'on puisse préciser s'il s'agit d'une glomérulonéphrite hypertensive (Obs.6-11-22-27-31) et d'une hypertension artérielle et gros reins découverts à la palpation ou à la radiographie, dans 3 cas (Obs.n°6-22-44)
- la survenue de cette HTA chez des sujets jeunes: 19 mois, 14 ans (obs.n°44-22).

6°) LES ANOMALIES URINAIRES ISOLEES

Elles sont représentées par des manifestations biologiques isolées et transitoires : 9 cas d'hématurie seule ou associée à une Alb. (Obs. n°20-39-40-41-42-43-49-51-54)

Elles sont rencontrées chez des enfants de 7,8 et 10 ans (3 M, 1 F).

7°) LES CAS ISOLEES

- Une Néphrite sans autres précisions (Obs.n°15)
- Une protéinurie avec gros reins à l'UIV (Obs.n°16).
- A l'autopsie : gros reins. Pas de graisse périrénale, glomérules hyalins en partie par endroits.
- Une azotémie à 0,40 gr/l chez un garçon de 10 ans, qui aurait persistée pendant un temps incertain. Il est difficile d'affirmer si elle correspond à une Néphropathie (Obs.n°18)
- une Alb. avec HTA et azotémie transitoire sur une hydronéphrose bilatérale (Obs.n°24)
- Rappelons que 2 cas d'hydronéphrose ont été déjà signalés dans le cadre de Néphrite aiguë)
- un syndrome néphrotique (Obs.n°26-57-58)
(1 cas déjà cité dans les néphrites).
dans l'obs.n°58, on signale une hydronéphrose du rein droit à

- l'U I V faite à 15 ans (à 6 ans: pas de notion radiologique).
- des gros reins constatés à la palpation et à l'UTV depuis l'âge de 19 mois et retrouvés à 14 ans (Obs.n°33)
(Rappelons 3 autres cas cités auparavant avec HTA et Alb.)
 - une Néphropathie au cours d'un purpura-rhumatoïde (Obs.n°50)
 - enfin, 3 cas anatomiques sans signes urinaires :
 - 2 cas où l'atteinte rénale a été signalée à l'autopsie (Obs.n°4-36)
 - 1 cas à la PBR (Obs.n°60)

Si l'on considère les symptômes pris isolément, on note :

- la fréquence d'HTA (Obs.n°6-11-12-13-21-22-27-30-31-44-52-53-56)
mises à part celles rencontrées dans les néphrites aiguës
- le syndrome néphrotique (Obs.n°26-57-58-61)
des gros reins cliniques (Obs.n° 6-22-33-44)
à un moindre degré

III - ETUDE ANATOMIQUE

Nous avons 10 compte-rendus dont 7 autopsies et 3 biopsie.

1°) Les AUTOPSIES

- a) aspect macroscopique. On signale :
 - gros reins dans l'Obs.n°16 (poids 653 gr) au lieu de 290 gr)
 - l'absence de graisse périrénale dans 3 cas (Obs.n°4-21-16)
 - l'aspect extérieur de néphrite chronique dans Obs.n°12
- b) aspect microscopique : nous avons 5 études histologiques qui montrent des lésions anatomiques de type varié :
 - néphrite parenchymateuse (Obs.n°4)

- glomérules hyalins en partie, par endroits (Obs.n°16)
- glomérulo-sclérose de KIMMELTIEL-WILSON (Obs.n°21)
- glomérulo-néphrite sclérosante avec atrophie tubulaire (Obs.n°32)
- glomérulo-néphrite subaiguë avec retentissement sur le tissu interstitiel et dilatation tubulaire (obs.n°53)

2°) LES BIOPSIES

- une hypercellularité glomérulaire mentionnée par la FBR seulement (Obs.n°60)
- une glomérulo-néphrite diffuse de type complexe à la FBR faite un an après le début de Néphropathie (Obs.n°61)
- une glomérulo-néphrite segmentaire, focale, à la BR faite 2 mois après le début de l'atteinte rénale (Obs.n°62)

IV - COMMENTAIRES SYNTHETIQUES

1°) Du point de vue clinique

Nous sommes frappés par le polymorphisme clinique et biologique de ces atteintes rénales, mais ceci n'interdit pas de penser qu'une seule Néphropathie puisse être en cause, sans qu'il soit possible de l'affirmer. Nous avons 4 cas de Pyélonéphrite sans autres précisions. Tous les autres pourraient entrer dans le cadre glomérulaire?

2°) Le potentiel évolutif

paraît variable selon les cas, mais grave dans l'ensemble. En effet, rappelons que 8 malades étaient déjà morts de Néphropathie au moment de la publication de cette thèse, dont plusieurs à un âge précoce.

Les Néphropathies seraient donc une cause non négligeable de mort à côté du diabète dans la L D qui par elle-même est une maladie bénigne.

Rappelons que les épisodes des Néphrites aiguës eux-mêmes.

dans la majorité des cas paraissent évoluer secondairement sur le mode chronique; la plupart des autres anomalies rencontrées sont elles aussi d'évolution prolongée.

3°) Sur le plan anatomique

Il est difficile de dire qu'il existe un type particulier de lésion anatomique de Néphropathies de la maladie de B.S. (mis à part le cas de KIMMELTIEL-WILSON), étant donné le petit nombre d'examen pratiqués à des temps d'évolution variable.

Nos 2 observations personnelles :

(n°61 - Glomérulo-néphrite diffuse après 1 an d'évolution

(n°62 - Glomérulo-néphrite focale après 2 mois d'évolution paraissent plutôt en faveur d'un polymorphisme anatomique, mais c'est l'avenir qui précisera le "type", à partir des biopsies rénales précoces.

V - DISCUSSIONS PATHOGENIQUES

Ainsi, après cette étude analytique des observations rapportées, nous nous trouvons devant plusieurs problèmes:

1°/ PREMIER PROBLEME

Existe-t-il un lien entre la maladie de B.S. et ces Néphropathies observées ?

A/ Certains arguments laisseraient penser qu'il n'y a pas de lien précis entre la L D et l'atteinte rénale:

Des Néphropathies pourraient être indépendantes de la maladie de B.S. Ce sont :

- a) celles installées avant la L D (5 cas seulement: Obs.n°5-25-29-31-53-)
- b) celles survenant au cours d'un diabète qui a précédé de 2 à 8 ans le début de cette affection (Obs.n°11-21)

alors que dans ces cas la L D peut bien être considérée comme la cause indirecte à l'origine de complication rénale.

c) celles rencontrées

au cours d'un purpura rhumatoïde (Obs.n°50)

après des angines non streptococciques (Obs.n°2- 61- 62)

après une diphtérie (Obs.n°30)

B/ D'autres plaident pour l'existence possible d'une forme quelconque de lien entre les 2 affections :

a) la fréquence globale des Néphropathies rencontrées chez des sujets plutôt jeunes atteints par ailleurs de L D.

Si on considère que le 1/5° des malades atteints de L D voient s'installer un jour ou l'autre une Néphropathie, cette proportion est supérieure à celle que l'on pourrait trouver dans une population générale même en additionnant toutes les formes anatomo-cliniques des affections rénales survenues à des âges différents.

b) La précession habituelle de la L D : sur les 38 cas où les âges ont été définis, nous avons enregistré 27 cas de Néphropathie qui se sont manifestés après la maladie de B.S.

"Ces faits nous suffisent pour admettre qu'il existe un rapport"
ce qui nous amène à poser le :

2°/ DEUXIEME PROBLEME

Quelle est la nature de ce lien ?

Si on met à part le diabète associé pouvant expliquer une Néphropathie, il est bien difficile de dire la nature de ce rapport :

Est-ce la L D qui favorise par elle-même l'atteinte rénale ?

Est-ce le même trouble fondamental qui est responsable

à la fois des anomalies rénales et de l'atteinte du tissu graisseux sous-cutané ?

Plusieurs hypothèses sur l'étude "PATHOGENIQUE" ont été émises :

- a) A l'autopsie, devant la découverte de quelques cas d'absence de graisse périrénale, - IGRSHEIMER W. en 1948 -, pense à une possibilité de dysfonctionnement du tissu mésenchymateux en général, tant sur le plan cutané (absence de pannicule adipeux) que sur le plan rénal, hépatique, etc...
- b) les études de WARIN et IGRHAM en 1950, RUSSELL en 1951, sur les troubles diencéphaliques chez des malades atteints de L D, ont amené à avancer une autre explication en supposant l'existence de 2 centre nerveux situés en avant de l'hypothalamus:
 - l'un responsable des troubles trophiques
 - l'autre de l'élévation de l'urée sanguine

Il a été montré expérimentalement par Mc.LARDY en 1950 que la Leucotomie frontale provoquait des troubles trophiques et une urémie. Les complications obtenues dépendent de l'aire atteinte par l'intervention:

- destruction de l'aire 47, orbitaire: mort par urémie
- séparation des connexions entre noyaux coudés et aire 8,6 de Brodmann: troubles trophiques.

CORT a pu reproduire chez le chat, par stimulation électrique de l'aire 13 du cerveau les lésions rénales caractéristiques du "syndrome de TRUETA". L'auteur suggère donc que le trouble rénal dans la L D pourrait résulter d'une anomalie dans l'innervation du tractus urinaire à l'origine d'un "effet TRUETA" ou même d'une Hydronéphrose.

c) La constatation de gros reins dans plusieurs observations a fait avancer une autre hypothèse: l'agent qui, dans la maladie

de B.S. mobilise les graisses, pourrait être comparé aux extraits hypophysaires qui par ailleurs, chez le rat, sont un facteur de croissance du rein. On pourrait alors expliquer l'augmentation du volume du rein et même peut-être ~~susceptibilité~~ ~~accrue~~ aux ~~synd-~~ néphrites (ASTARABADI T. en 1961)

d) L'hypothèse la plus séduisante est celle de JANTON et GELLIS (1964) sur la possibilité d'existence des anticorps à la fois contre le tissu adipeux et contre le rein.

En tout cas, aucune hypothèse n'est prouvée à l'heure actuelle.

EN CONCLUSION

Jusqu'à présent, les associations pathologiques observées dans le cadre de la maladie de B.S. ayant le plus retenu l'attention des auteurs sont les affections thyroïdiennes et le diabète.

Nous pensons que les Néphropathies présentent un égal intérêt, d'autant plus que nous avons remarqué leur gravité relative, en particulier chez les jeunes.

Par conséquent, il est souhaitable que les malades atteints par la L D puissent bénéficier d'une surveillance ~~réelle~~ régulière.

Par ailleurs, si on considère la L D comme un "facteur favorisant" ou un "terrain" sur lequel les agressions de nature sans doute variée auront plus de chance de déclencher une Néphropathie que chez un sujet non porteur de la maladie de B.S.,

cela nous incite à mettre l'accent sur le traitement et la prophylaxie des infections diverses: rhino-pneumonies, etc.....

CONCLUSIONS

Notre travail s'est limité à l'étude des Néphropathies rencontrées dans la maladie de BARRAQUER-SIMONS.

Nous avons rapporté 2 observations personnelles chez
 2 F de 10 ans et 15 ans avec Biopsie rénale (sur 4 malades
 10 mois 11 mois
 atteints de Lipodystrophie

Dans l'ensemble, sur 224 cas de Lipodystrophie revus dans la littérature, nous avons trouvé 51 Néphropathies dont les caractères sont les suivants :

- 1°) La Néphropathie survient surtout chez le sujet jeune (19 cas entre 0 et 10 ans) et de préférence dans le sexe féminin (2 F pour 1 M), comme d'ailleurs dans la maladie de B.S.
- 2°) L'aspect clinique et biologique de ces atteintes rénales est varié allant de la simple albuminurie à l'insuffisance rénale sévère avec, peut-être, la fréquence d'hypertension artérielle chez des malades jeunes.
 Les études anatomiques sont fragmentaires et insuffisantes pour dire s'il s'agit d'une seule maladie.
- 3°) Ces Néphropathies sont, dans l'ensemble, assez graves et sont une cause non négligeable de mort dans la maladie de B.S.
- 4°) Elles peuvent s'associer, dans le cadre de L.D., à des troubles thyroïdiens (9) ou à un diabète (II).

Du seul fait de la fréquence, le lien nous paraît certain entre la Néphropathie et la Lipodystrophie. Toutefois la nature du rapport entre ces 2 affections reste obscure, en dehors des rares

cas (2) où le diabète peut expliquer les lésions rénales.

La Lipodystrophie serait un "terrain favorable" pour l'apparition des Néphropathies.

BIBLIOGRAPHIE

AARSETH (S.), Avril 1964 -

Diakonhjemmets sykehus, Vinderen Oslo, Norway.
Personal communication.

ASTARABADI (T.), 1961 -

Failure of the purified growth hormone to restore the
size of the kidneys in hypophysectomized rats. -
Nature 192 - pp, 270.

BARRAQUER-FERRE (L.), Novembre 1930 -

Sobre la lipodystrophie cefalotoracica - Ann.Hosp. de
Santa-Cruz san Pablo - 15 - pp, 4353.

Octobre 1935 -

Lipodystrophie progressive (Syndrome de BARRAQUER-
SIMONS) - la Presse Médicale - n°86 - pp, 1672.

BELENKAIA (N.B.), Novembre 1961 -

Association of progressive Lipodystrophy with Nephrotic
Syndrom - Zdravoukhr.Beloruss - 7 - pp, 56-57.

BERGER (E.H.), 1932 -

Progressive Lipodystrophie - the Med.Clin.of North
Ameri. - Vol.25- n°6 - pp, 1431.

BODARENKO (B.A.) et MAKSIMOV (V.A.), 1960 -

Lipodystrophy cases in disorders of the hypothalamus -
Klin.Med. (Moskva) - 38 - pp, 125.

BOISSONNAS, 1919

La Lipodystrophie progressive - Revue Neurologique -
pp, 721.

BROWN (E.E.), Juin 1958 -

Progressive Lipodystrophy following infections - Arch.
of Pediatrics - Vol.75- n°6 - pp, 227-233.

CAUSSADE (M.), Mme STEHLIN et Melle LOMBARD, 1949 -

La Lipodystrophie progressive à la phase infantile
Pédiatrie - Tome II - n°5 - pp, 423.

CLINICAL PATHOLOGICAL CONFERENCE THE CHILDREN'S HOSPITAL MEDICAL CENTER - BOSTON, Janvier 1964 -

J.of Pediat. 64 - pp, 138-143.

COATES, 1925 -

Lipodystrophia - Proceeding of the Royal Soc. of Med. 1924 - résumé en Archives de Médecine des Enfants - pp,379 -

CONSTANCE (C.) FORSYTH (M.D; M.R.e.P.) Dec. 1953 -

Experiences with A.C.T.H. and Cortisone - great ormond street Journal.N°6. pp, 89-90.

CORNER (B.D.), 1952 -

Lipoatrophie diabètes- Arch.dis child. 27 - pp,300.

CRAIG (J.W.) et MILLER (M.), 1960 -

Western Reserve University School of Medecine-
Personnal communication -

FAVINI (F.S.) et GALLI (T.), Octobre 1959 -

Su di un caso di nefropatia cronica e lipodistrofia progressiva - La Clinica Pediatrica - (Bologne) 41 - pp, 781-793.

FONTAN, VERGER, Melle COUTEAU et PERY (M.), 1956 -

Hypertrophie musculaire généralisée à début précoce avec Lipodystrophie faciale, hépatomégalie et hypertrophie clitéroïdienne chez une fille de 11 ans.
Archives Françaises de Pédiatrie - Tome XIII - n°3-
pp, 276.

FOWLER (P.B.S.), 1955 -

Lipodystrophia progressiva and temporary hydronephrosis
Brit.Med.J. I - n°4924 - pp, 1249-1251.

GELLIS (S.S.), GREEN (S.), WALKERD, 1958 -

Chronic renal disease in children with lipodystrophy-
A.M.A.J. Dis children - 96 - pp, 605.

GIBSON (R.), 1957 -

The occurence of progressive lipodystrophy in mental defectives - the Canad.Med; Ass.J.- 77 - pp, 217.

HANSEN (A.E.), QUARRIE (M.C.) et ZIEGLER (M.R.), 1961 -

Lipohistioidiarsis - Lancet 81 - pp, 533-541.

HORTON (B.T.) et EMMETT (J.L.), May 1932 -

A typical syndromes in uremia lipodystrophy involving the lower extremities - the M.Clin. of North America - 15 - n°6 - pp, 1505.

IGERSHEIMER (W.), Février 1948 -

Progressive lipodystrophy - Etiologie, aspects and report of a case - Am.Journal of dis of children - vol.75 - n°2 - pp, 206.

JONES (E.), Février 1956 -

Progressive lipodystrophy - British Med.J.I - pp, 313-319.

KEIZER (D.P.R.), 1953 -

Trois observations de lipodystrophie progressive (maladie de BARRAQUER-FERRE et SIMONS) - Archives Françaises de Pédiatrie - tome 10 - n°3 - pp, 283.

KINDEREN (P.J.), 1959 -

Een patiente met lipodystrophia progressiva- Ned.T. Gencesk.103 - pp, 1215.

LARDY (T.), 1950 -

J. Neurol.Neurosurg.Psychiat. 13 - pp, 106.

LAWRENCE (R.D.), 1946 -

Lipodystrophie and hepatomegaly with diabetes, lipaemia and other metabolic disturbances. A case throwing new light on the action of insulin - Lancet I - pp, 724-773.

LUIS (G.), BEMMY PUENTE, Mars 1953 -

Lipodistrophia progressiva o en fermadad de BARRAQUER-SIMONS - Revista del Hospital del Mino - tome XV - n°53 - pp, 45.

MANELIS (G.), 1951 -

Etude de la lipodystrophie progressive (maladie de BARRAQUER-SIMONS) thèse n°2015 de l'Université de Genève .

MARTY (P.), 1931-1932 -

Du syndrome de BARRAQUER-SIMONS dit "lipodystrophie progressive" - thèse Med. LYON n°43 .

- POLEY (J.R.), STICKLER (G.B.), Octobre 1963 -
Progressive lipodystrophy - Am.J. of dis of children -
vol.106 -n°4 - pp,356-363.
- RUSSELL (A.A.), 1951 -
Diencephalic syndrome of emaciation in infancy and
childhood - Arch.dis.chil.26 - pp, 274.
- SCHERMANN (J.) et SOUTO MAIOR (M.C.), Septembre 1949 -
Cephalo-thoraco-brachial form of Progressive lipodys-
trophy ne a 10 years old boy - Excepta Medica.vol.3-
n°9 - pp, 464.
- SCHWARTZ (R.), SCHAFER (I.A.) et RENOLD (A.E.), 1960 -
Generalized lipoatrophy, hepatic cirrhosis, disturbed
carbohydrate metabolism and accelerated growth (lipoa-
trophic diabetes) - Amer.J.Med. 28 - pp, 973.
- SENIOR (B.) et GELLIS (S.S.), Avril 1964 -
the syndromes of total lipodystrophy and partial lipo-
dystrophy - Pediatrics - Vol.33 - n°4 - pp,593-612.
- SMITH (H.) , Novembre 1921 -
Lipodystrophie progressive (of the jhens hopkins
hospital) résumé in "Mémoire Coates" - pp,344.
1930 -
Progressive lipodystrophy of the lower extremities -
Am.J.M.Sc 179 - pp, 758.
- SPEAR, 1918 -
Lipodystrophie progressive (Archives internat Medic.)-
Résumé in "Mémoire COATES" - pp, 39.
- TAYLOR (W.B.) et HONEYCUTT (W.M.), Juillet 1961 -
Progressive lipodystrophy and lipoatrophic diabetes -
Arch.Dermat. (Chicago) 84 - pp, 31.
- WARIN (R.P.) et INGRAM (J.T.), 1950 -
Progressive lipodystrophy. Report of two cases -
Lancet 2 - pp,55 .
- WEBER et GUNewardENE, 1921 -
Proced. of the Roy Soc.of Medecine - Mai 1919 - Résumé
dans "Archives de Médecine des enfants" - pp, 308.

WILKINSON (G.R.), 1941 -

Progressive Lipodystrophy - South.Med.Surg.- 103 -
pp, 315.

WILLIAMS (M.L.) et KELSEY (W.M.), 1951 -

Progressive lipodystrophy. Report of two cases -
N.Caroline Med.J. 12 - pp, 152.

WITZGALL (H.), 1957 -

Hyperlipoimische lipoatrophie - Arztl. Woehenschr.12 -
pp, 1093 .

ZIEGLER (L.H.), 1928 -

Lipodystrophics - Report of seven cases - Brain 51 -
pp, 147.

THESE SOUTENUE par Mademoiselle ABBOUD Naila

C O N C L U S I O N S

Sur 224 cas de Lipodystrophie revus dans la Littérature, nous avons trouvé 51 Néphropathies, dont les caractères sont les suivants :

- 1°- La Néphropathie survient surtout chez le sujet jeune et de préférence dans le sexe féminin comme d'ailleurs dans la maladie de BARRAQUER-SIMONS.
- 2°- L'aspect clinique et biologique de ces atteintes rénales est varié allant de la simple albuminurie à l'insuffisance rénale sévère avec, peut-être, la fréquence d'hypertension artérielle chez des malades jeunes.
Les études anatomiques sont fragmentaires et insuffisantes pour dire s'il s'agit d'une seule maladie.
- 3°- Ces néphropathies sont, dans l'ensemble, assez graves et sont une cause non négligeable de mort dans la maladie de BARRAQUER-SIMONS.
- 4°- Elles peuvent s'associer dans le cadre de la Lipodystrophie à des troubles thyroïdiens ou à un diabète.

Du seul fait de la fréquence, le lien nous paraît certain entre la Néphropathie et la Lipodystrophie. Toutefois, la nature du rapport entre ces 2 affections reste obscure.

La Lipodystrophie serait un "terrain favorable" pour l'apparition des Néphropathies.

Le Président de la Thèse: P^r JEUNE

Vu, le DOYEN :
J.F. CIER

VU et permis d'imprimer
LYON, le 3 Juin 1965

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université
P. LOUIS

